

DAS CARDIAL GESTÖRTE NEUGEBORENE UNTER
BESONDERER BERÜCKSICHTIGUNG DER ERSTEN 10 LEBENSTAGE

LÖTHAR KANTHER

1974

INHALTSVERZEICHNIS

A. EINLEITUNG

Die besondere Bedeutung der ersten Lebensjahre für die Entwicklung der Persönlichkeit und die Folgen bei ungenügender Versorgung

B. AUFGABEN

1. Moderne Methoden zur vollständigen Erfassung

DAS CARDIAL GESTÖRTE NEUGEBORENE UNTER
BESONDERER BERÜCKSICHTIGUNG DER ERSTEN 10 LEBENSTAGE

A. Material und Methode

1. Patienten

2. Zeitraum

3. Behandlung des Eingekleideten

4. Diagnostik des Vitiums

Inaugural-Dissertation

a) Klinik und Ambulanz

b) Marburger und Wiesbadener

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizin

der Johannes Gutenberg-Universität Mainz

6. Häufigkeit einzelner Vitien

III. Ergebnisse

1. Medizinische Bereiche

Vitium

den Medizinischen Fachbereichen

a) Anatomie

b) Anatomie

c) Anatomie

d) Anatomie

e) Anatomie

f) Anatomie

2. Angeborene kardielle Ursachen bei kongenitalen Vitien

a) Geschlechts-Vitien

b) Geschlechts-Vitien

Fachbereichsdekan:

Professor Dr. med. Fischer

Referent:

Professor Dr. med. B. K. Jüngst

Korreferent:

Professor Dr. med. U. Köttgen

Tag der mündlichen Prüfung:

12. Juni 1974

Gesamtherstellung



DITTERS BÜRODIENST

6501 HEIDESHEIM/RHEIN

AM KAPELLECHEN 1 · RUF 0 6132/57 11



INHALTSVERZEICHNIS

Seite

A. EINLEITUNG

1

Die besondere Bedeutung der ständigen Fortentwicklung der Diagnostik und der Therapie bei kongenitalen Vitien

B. HAUPTTEIL

2

I. Mögliche Methoden zur vollständigen Erfassung eines bestimmten Krankheitsgeschehens

2

1. Durch einfache klinische Untersuchungsverfahren erlangte Werte
2. Herzkatheterisierung und Angiographie
3. Sektionsstatistiken

II. Material und Methode

4

1. Patientengut
2. Zeitraum
3. Aufstellung des Fragebogens
4. Diagnostik des Vitiums
 - a) Klinische Verdachtsdiagnose
 - b) Herzkatheter und Angiographie
 - c) Sektionsbefunde
5. Anatomische Einteilung
6. Häufigkeit einzelner Vitiengruppen

III. Ergebnisse

9

1. Mögliche familiäre Einflüsse auf das Entstehen eines kongenitalen Vitiums
 - a) Anamnestisch familiäre Belastung
 - b) Anamnestisch angeborene Herzfehler
 - c) Alter der Mutter z.Z. der Geburt
 - d) Anzahl der vorausgegangenen Graviditäten
 - e) Anzahl der vorausgegangenen Fehl- und Totgeburten
 - f) Komplikationen während der Schwangerschaft
2. Mögliche kindliche Ursachen bei kongenitalen Vitien
 - a) Geschlecht-Vitiengruppe
 - b) Geburtsgewicht-Vitiengruppe

3. Zusätzliche extracardiale Mißbildungen

- a) Häufigkeit
- b) Aufteilung

4. Untersuchungsbefunde und klinische Zeichen

a) Untersuchungsbefunde

- 1) Blutbildungsuntersuchungen
- 2) Astrupwerte

b) Klinische Zeichen

- 1) Herzgeräusch
- 2) Zyanose
- 3) Pulsfrequenz
- 4) Tachypnoe
- 5) Insuffizienzzeichen (Leber-Milzvergrößerung, Ödeme)

c) EKG-Befunde

d) Röntgenbefunde

e) Herzlungenquotient

C. DISKUSSION

25

D. ZUSAMMENFASSUNG

35

E. LITERATURVERZEICHNIS

36

Abkürzungskatalog

1. AST	Aortenklappenstenose
2. DB	ductus arteriosus Botalli
3. TGA	Transposition der großen Gefäße
4. VSD	Ventrikelseptumdefekt
5. V.c.c.	Vitium cordis congenitum
6. RDS	respiratory distress Syndrom
7. HLQ	Herz-Lungen-Quotient
8. RVH	Rechtsventrikuläre Hypertrophie
9. LVH	Linksventrikuläre Hypertrophie
10. BiVH	Biventrikuläre Hypertrophie
11. BB	Blutbild

A. EINLEITUNG

Die erstaunlichen Fortschritte, die in letzter Zeit mit der chirurgischen Behandlung des Vitium cordis congenitum (V.c.c.) erzielt worden sind, setzen gleichzeitig die diagnostische Abklärung dieser Mißbildungen voraus. Heute gelingt es bereits durch die verschiedenen, zum Teil neuen Untersuchungsverfahren, nicht nur bestimmte, wohlumschriebene Formen der V.c.c. zu diagnostizieren, sondern auch anatomische und funktionelle Besonderheiten des Einzelfalles abzuklären.

In vielen Fällen von V.c.c. ist die frühzeitige Diagnosestellung zur lebenswichtigen Forderung geworden, denn bei gewissen Mißbildungen kann nur eine Operation in den ersten Lebenstagen lebensrettend sein.

Die Behandlungserfolge der Patienten mit Transposition der großen Arterien (TGA) zeigen wohl am eindringlichsten, wie wichtig die Früherfassung und Behandlung dieser Kinder ist. Das Ziel einer raschen Therapie bei TGA ist die Öffnung des Lunge-der Ballon-Ärtrioseptotomie (Rashkind-Methode) oder operativ nach Blalock und Hanlon. Ein großer Teil der Kinder mit TGA kann heute durch diese Maßnahmen ein Alter erreichen, indem eine Totalkorrektur operativ möglich ist.

Die Aufgabe des Kinderkardiologen und des Pädiaters sind daher vor allem die Früherfassung eines V.c.c., die Durchführung der Diagnostik und das Erstellen eines Behandlungsplanes.

Die Zusammenarbeit zwischen Kinderkardiologen und Herzchirurgen führt zu gemeinsamen Vorgehen. Die Indikation zu

1. Abwarten ohne Therapie
2. konservativer Behandlung
3. frühzeitiger diagnostischer Abklärung
4. chirurgischer Eingriff

wird in gegenseitigem Einvernehmen unter Kenntnis aller Befunde, der Differentialdiagnose und der chirurgischen Möglichkeiten gestellt.

Besondere Schwierigkeiten treten im Neugeborenenalter in der Differentialdiagnose der Asphyxien auf, da mehrere Faktoren zusammenwirken. Klinische Zeichen, wie z.B. Zyanose, Tachycardie oder Bradycardie, Tachypnoe, die über das passagere Auftreten der frühen Neugeborenenperiode hinausgehen, müssen zu folgenden differentialdiagnostischen Überlegungen führen:

1. intracranielle Schädigung und Blutung
2. congenitale Herzerkrankungen
3. primär pulmonale Störungen.

Früherfassung und sichere Diagnose durch den Kinderkardiologen sowie rechtzeitige Behandlung haben gezeigt, daß rund 70 % der Kinder mit einem V.c.c. gerettet werden können.

Als Ergebnis dieser Arbeit muß gefolgert werden, daß die cardiologische Diagnostik und Therapie in einem Zentrum, wie es unsere Klinik darstellt, durch den Ausbau der bereits vorhandenen Untersuchungsmöglichkeiten, insbesondere des Herzkatheterismus, intensiviert werden muß.

B. HAUPTTEIL

1. Mögliche Methoden zur vollständigen Erfassung eines bestimmten Krankheitsgeschehens

1. Da es zur Zeit noch keine Möglichkeiten gibt, die exakte Häufigkeit der einzelnen Typen von V.c.c. in der Gesamtbevölkerung zu bestimmen, können sich unsere Erfahrungen auf diesem Gebiet bislang nur auf die an ausgewählten Materialien ermittelten Relativzahlen stützen.

Die dabei eingeschlagenen Wege sind einmal die klinischen Querschnittsuntersuchungen und Langzeitbeobachtungen, gestützt auf Auskultation, Röntgenuntersuchungen und EKG-Befunde. Die allein durch diese Werte gewonnenen Häufigkeitsangaben von V.c.c. liegen weit unter denen der Sektionsstatistik. Dies ist durch die Schwierigkeit der Diagnosestellung beim Neugeborenen und durch die hohe Absterberate im Säuglingsalter bei Untersuchungen im Schulalter bedingt. Die Prozentzahlen bei klinischen Untersuchungen schwanken zwischen 0,2 - 0,8 %.

2. Ein weiterer Weg zur Erfassung ist die Diagnosestellung durch Herzkatheter und Angiographie. Dies sind keine Routinemethoden. Sie werden bisher vor allem zur Diagnosesicherung angewendet, um dem Herzchirurgen ein genaues Bild über Lokalisation, Ausdehnung und Kombination mit weiteren cardialen Mißbildungen vor der Operation zu vermitteln. Zur Aufstellung von Statistiken über Vorkommen und Häufigkeit von V.c.c. eignen sie sich nicht wegen des ausgewählten Krankengutes.

3. Die dritte Möglichkeit, gleichzeitig die am häufigsten durchgeführte, ist die Sektionsstatistik. Das Obduktionsmaterial bietet zur Beantwortung verschiedener Fragen die Gewähr gesicherter Diagnosen, was bei klinischen Untersuchungen nicht immer der Fall ist. Gleichzeitig stellt es meistens aber ein ausgewähltes Material dar, so daß keine sichere Aussage über die Verhältnisse in der Allgemeinbevölkerung möglich ist. Eine Obduktionsstatistik gibt den besten Überblick, da durch das Überleben der prognostisch günstigeren Fälle, das Patientengut einer Kinderklinik oder eines kardiologischen Zentrums zwar auch eine Auswahl, aber eine positive darstellt.

In einem Obduktionsgut von annähernd natürlicher Zusammensetzung unter Berücksichtigung aller Altersklassen wird die Häufigkeit von V.c.c. als Querschnitt mit 1 - 2 % angegeben. Bei Sektionen von Kindern unter 3 Jahren liegt er wesentlich höher, nämlich um 8 % (BANKL (5)).

Die oft erhebliche Differenz in den Häufigkeitsangaben über einzelne V.c.c. entsteht unter anderem durch die Größe und Selektion des Gesamtmaterials sowie die unterschiedlichen Auffassungen in der Beurteilung und Klassifizierung der notwendigen Trennung in Haupt- und Nebendiagnosen der zusammengesetzten V.c.c.. Etwa 60 % aller V.c.c. sind kombinierte V.c.c..

Tabelle 1

Häufigkeit der Herz- und Gefäßmißbildungen in verschiedenen, alle Lebensalter umfassenden Obduktionsstatistiken (BANKL (5))

Autor	Ort	Jahr	Anzahl der Selektionen	Fälle	%
FLIEGENHEIMER	Wien	1956	50303	245	0,5
HACKENSELLNER	Wien	1959	25467	116	0,45
ZSOCH	Leipzig	1959	34306	660	1,92
CSONTAI und JELLINEK	Budapest	1959	5000	127	2,54
MUIR	Singapur	1960	19415	360	1,9
FONTANA und EDWARDS	Rochester	1962	22361	256	1,2
GOERTTLER	Kiel	1963	4499	187	4,15
HOFFHEINZ	Hamburg	1964	62393	488	0,78
MÖRL	Leipzig	1965	20894	107	0,51
TILCH	Berlin	1968	19622	317	1,6
KERL	Graz	1969	23809	530	2,23

II. Material und Methode

1. Patientengut

Die eigentliche Neugeborenenperiode umfaßt die ersten 10 Lebenstage des Kindes. Sie ist für den Kinderkardiologen besonders interessant, da hier noch alle V.c.c. vertreten sind. Ferner sind hier auch die "stummen V.c.c." schon vorhanden, die erst Monate oder Jahre später in Erscheinung treten und Beschwerden verursachen können. In diese Arbeit sind nur Patienten aufgenommen worden, die während der Neugeborenenperiode klinische Erscheinungen gezeigt haben, so daß die sogenannten "stummen V.c.c." bei der Gesamtfallzahl nicht berücksichtigt worden sind. Bei unserem Patientengut handelt es sich nur um Neugeborene bis einschließlich des 10. Lebenstages, die entweder sofort nach der Geburt wegen ausgeprägter Asphyxie übernommen worden sind oder aber im Verlaufe dieser 10 Tagesperiode zur stationären Aufnahme kamen. In den meisten Fällen als Asphyxie ohne weitere Differenzierung.

Tabelle 2 gibt das Alter zum Zeitpunkt der stationären Aufnahme an, wobei jetzt bereits eine Differenzierung in cardiale Asphyxien vorgenommen worden ist.

Tabelle 2

Alter zur Zeit der stationären Aufnahme in Tagen

Lebenstage	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Anzahl der Fälle	98	48	34	18	21	8	12	14	11	9

Weiterhin zeigt Tabelle 2, daß 36 % der Kinder innerhalb der ersten 24 Lebensstunden und insgesamt 2/3 innerhalb von 72 Stunden zur stationären Aufnahme gekommen sind. Neugeborene mit V.c.c. die nur ambulant betreut worden sind, werden nicht berücksichtigt. Das Einzugsgebiet der Kinder mit einem V.c.c. entspricht dem aller anderen zur stationären Aufnahme kommenden Neugeborenen. Die Verlaufsbeobachtungen erstrecken sich nur auf den ersten stationären Aufenthalt. Dieser dauert von nur wenigen Stunden bis zu Monaten. Eine Aufschlüsselung in Altersgruppen bei Beendigung des ersten stationären Aufenthaltes ist nicht erfolgt.

2. Zeitraum

Zur Auswertung sind nur Krankengeschichten von Patienten gelangt, die zwischen dem 1.1.1956 und dem 31.12.1970 aufgenommen worden sind. Die Fallzahlen der einzelnen Jahrgänge lassen keine starke Zunahme erkennen, wie es auch von verschiedenen Autoren abgelehnt wird (APITZ (2) u.a.).

3. Fragebogen

Die Aufgabe des Auswertungsbogens ist es, eine gezielte Erfassung einiger Punkte, wie z.B. EKG-Befunde, Röntgenuntersuchungen, Laborwerte, klinische Zeichen zu ermöglichen, die zur Diagnostik und Differenzierung von V.c.c. beitragen, und klären können, ob gewisse Befunde schon bei Neugeborenen eine Bedeutung in der Erkennung von V.c.c. haben. Bestimmte Untersuchungen, vorwiegend Astrupwerte und die Apgarbenotung, sind erst später klinische Routinemethoden geworden, so daß sich daraus ihre geringe Fallzahl in dieser Arbeit erklären läßt.

Die Aussagekraft der einzelnen klinischen Untersuchungen, z.B. Auskultation, Beurteilung der Cyanose, birgt die Gefahr der Wiedergabe einer subjektiven Wahrnehmung in sich und stellt damit zugleich eine Fehlerquelle dar.

4. Diagnostik des Vitiums

Eine große Schwierigkeit besteht darin, die cardialen Asphyxien aus der großen Fallzahl der Asphyxien insgesamt auszuwählen, ohne dabei eine Fehldiagnose zu stellen. Aufgenommen worden sind nur Fälle, bei denen

1. eine klinische Verdachtsdiagnose gestellt werden konnte
2. eine Sicherung durch Herzkatheter und Angiographie vorlag oder
3. ein Obduktionsbefund die Diagnose bestätigt hat.

a) Klinische Verdachtsdiagnose

In der Tabelle 3 sind die Fallzahlen angeführt, bei denen nur eine Verdachtsdiagnose auf Grund gleichbleibender klinischer Erscheinungen gestellt werden kann.

Diese klinischen Zeichen sind:

1. Herzgeräusch
2. Zyanose.

Zu diesen beiden einfachen Untersuchungsvorgängen kommen dann als wesentliche Hilfe EKG-Befunde und Röntgenuntersuchungen hinzu, die typischen Veränderungen zeigen und so die Eingliederung in eine bestimmte Vitiengruppe erlauben. Insgesamt kann in 66 Fällen (26,3 %) zwar ein V.c.c. diagnostiziert werden, jedoch geht aus den Unterlagen nicht mehr hervor, um welche Art bzw. Vitiengruppe es sich handelt, so daß diese Fälle in der Arbeit bei der Gesamtfallzahl mitgenommen worden sind, bei der Aufschlüsselung in Einzelfaktoren aber keine Berücksichtigung erfahren haben.

In Tabelle 3 erscheinen sie in der Spalte "keine Diagnosenstellung". Die klinischen Diagnosen sind nur Verdachtsdiagnosen ohne Sicherung durch weitergehende Untersuchungen.

b) Herzkatheter und Angiographie

Eine wesentliche Bereicherung in Diagnosestellung, Sicherung und Lokalisation eines V.c.c. ist die Einführung der Herzkatheteruntersuchung mit und ohne Angiographie.

In unserer Arbeit werden insgesamt nur 11 Patienten (4,1 %) zur Sicherung des Befundes dieser Untersuchung unterzogen, so daß sie daher keinen großen Einfluß auf die Diagnosefindung hat.

c) Sektionsbefunde

Bei 156 Patienten (58,6 %) ist ein pathologisch-anatomischer Befund erhoben worden, dessen Berichte die klinisch gestellte Diagnose V.c.c. bestätigen.

Tabelle 3

Anomalie, Verlauf und Diagnosestellung des eigenen Krankengutes

Vit. cord. cong.	Fall- zahl gesamt*	%	gestor- ben	lebend	diagnostiziert		
					Sekti- on	Kathe- ter und Angio	Klinik
DB	118	44.4	113	5	113	7	0
VSD	82	30.8	57	25	56	3	25
Hypoplastisches Linksherz	47	17.7	47	0	47	2	0
Aortenisthmusstenose	36	13.5	34	2	32	2	2
Transposition	26	9.8	24	2	19	3	2
Endokardfibrose	16	6.0	16	0	16	1	0
Fallot	15	5.6	11	4	10	1	4
Truncus-Pseudotruncus	5	1.9	5	0	5	0	0
AST	5	1.9	5	0	5	0	0
Isolierte Pulmonalstenose	6	2.3	6	0	4	2	1
Hypoplastisches Rechtsherz	4	1.5	4	0	4	0	0
Untypische Fälle	31	11.7	27	4	26	1	2
Keine Diagnosen- stellung	66	26.3	12	54	1	1	65

* Bei zusammengesetzten V.c.c. werden die Einzelmißbildungen getrennt aufgeführt, so daß insgesamt mehr als 100 % erscheinen.

5. Anatomische Einteilung

Eine allgemeine Erläuterung der anatomischen Einteilung, die unserer Gruppenbildung zugrunde liegt, ist nicht notwendig. Nur bei folgenden komplexen Mißbildungen muß die anatomische Klassenfizierung erwähnt werden:

1. Hypoplastisches Linksherzsyndrom
2. Hypoplastisches Rechtsherzsyndrom
3. Truncus arteriosus communis und Pseudotruncus.

Die Einteilung erfolgt nach BANKL (5).

Bei der Fallot'schen Erkrankung wird keine Unterteilung in Tri-, Tetra- oder Pentalogie vorgenommen.

Die sogenannten untypischen Fälle werden in dieser Arbeit zu einer eigenen Gruppe zusammengefaßt, da ihre anatomische Aufteilung in keine der anderen großen Gruppierungen paßt. Eine Aufschlüsselung über Art der vorliegenden Einzelkomponenten bei diesen V.c.c. wird nicht gemacht.

Zu 1. Verschiedene Formen von Einzelfehlbildungen fallen in die Gruppe des hypoplastischen Linksherzens, da die antimerale Schädigung und Hypoplasie einen oder mehrere aufeinanderfolgende Abschnitte des Herzschlauches betreffen und hier besonders akzentuiert sein kann. Folgende Mißbildungen werden, einzeln oder in Kombination vorkommend, als hypoplastisches Linksherzsyndrom bezeichnet:

I. Aortenostiumatresie

mit Mitralhypoplasie
mit Mitralstenose
mit Mitralatresie

II. Mitralostiumatresie

- ### III.
- a) isolierte Mitralstenose
 - b) Mitral- und Aortenstenose

IV. Arkushypoplasie

V. Sonderformen

Eine Endocardfibroelastose tritt bei dem der Hypoplasie oder Atresie vorgeschalteten Herzabschnitten gehäuft auf.

Zu 2. In Analogie zum Linksherzhypoplasiekomplex ist für das hypoplastische Rechtsherzsyndrom eine Gruppe von Mißbildungen mit Störungen der rechtsseitigen Herzentwicklung anzuführen:

I. Pulmonalostiumatresie

mit Trikuspidalhypoplasie
mit Trikuspidalstenose
mit Trikuspidalatresie

II. Trikuspidalostiumatresie

mit Pulmonalstenose

III. Pulmonalstenose und Trikuspidalstenose

Ebenfalls gehäuftes Vorkommen von Endocardfibroelastosen bei diesem Mißbildungs-komplex.

Zu 3. Anatomische Typisierung des Truncus arteriosus communis und Pseudotruncus:

Typ 1: Aorta und Stamm der Arteria pulmonalis entspringen aus dem gemeinsamen Truncus.

Typ 2: Die Pulmonalarterienäste gehen knapp nebeneinander aus der dorsalen Wand des Truncus ab.

Typ 3: Die Pulmonalarterienäste entspringen aus den Seitenwänden des Truncus.

Typ 4: Pulmonalarterien fehlen, erweiterte Bronchialarterien übernehmen die Lungenversorgung.

6. Häufigkeit einzelner Vitiengruppen

Je nach Untersuchungsart, ob Gesamtserie, Angio- und Katheterdiagnostik oder Autopsie, wird die Häufigkeit von V.c.c. und die Reihenfolge der Diagnosen eine andere sein. Die unterschiedliche Beurteilung bei der Einteilung in Haupt- und Nebendiagnosen komplexer V.c.c. erklärt die oft stark schwankende Zahl von Autor zu Autor.

Die Häufigkeit der einzelnen Fehlbildungstypen wird durch die Zerlegung zusammengesetzter Vitienskomplexe in ihre Einzelkomponenten ermittelt. Daraus ergibt sich dann eine ganz andere Reihenfolge von V.c.c. an der Spitze der Tabelle, die jedoch ausdrückt, mit welcher Häufigkeitsfolge man unter V.c.c. mit bestimmten Fehlbildungsmerkmalen zu rechnen hat. Hierbei werden die Vorhofseptumdefekte nicht mit in die Aufstellung übernommen, um die in diesem Lebensalter noch physiologischen Zustände nicht fehlzudeuten. Aus den gleichen Gründen wie beim Vorhofseptumdefekt findet keine weitere Auswertung beim DB statt, lediglich die absolute Häufigkeit des Vorkommens und die Geschlechtsverteilung im Neugeborenenalter wird ausgewertet.

Die Anzahl der einzelnen Mißbildungstypen unserer Untersuchung geht aus Tabelle 4 hervor. Sie zeigt eindeutig das Vorherrschen von DB und VSD. Auffällig oft finden sich hypoplastisches Linksherz und Aortenisthmusstenose.

Ein Vergleich mit anderen Autoren über die Verteilung der V.c.c. bringt folgendes Ergebnis:

Tabelle 4 Verteilung der V.c.c. bei verschiedenen Autoren

Autor	VSD %	TGA %	Fallot %	hypoplast. Linksherz %	Aorten- isthmus- stenose %
DESBAILLETS (15)	30	23	2	14	5
APITZ und STOERMER (3)	26.2	9.2	7.1	-	-
APITZ und BEUREN (4)	23.5	9.5	7.0	-	3.2
TILCH (71)	20.2	8.5	11.7	-	7.9
BANKL (5)	12.6	13.5	16.7	8.6	7.7
KACHANER und HUAULT (32)	-	31.5	7.0	26.1	7.0
Eigene Ergebnisse	30.8	9.8	5.6	17.7	13.5

Abschließend ist noch zu bemerken, daß in dieser Arbeit, auf Grund der Aufgliederung in Einzelfehlbildungen, keine Aussage über Kombinationen bestimmter Mißbildungen bei komplexen V.c.c. möglich ist.

III. Ergebnisse

1. Familiäre Einflüsse

a) Bei 23 Pat. finden sich in der Anamnese familiäre Belastungen folgender Art: V.c.c., Stoffwechselstörungen und zusätzliche extracardiale Mißbildungen. Die Angaben über Stoffwechselstörungen (3,4 %) und extracardiale Mißbildungen (2,6 %) sind zu ungenau und die Fallzahl so gering, daß eine weitere Aufschlüsselung nach Vorkommen bei einzelnen Vitiengruppen nicht sinnvoll ist. Rheumatische Erkrankungen werden nie angegeben.

b) Von besonderem Interesse erscheint die Frage nach V.c.c. in der Anamnese zu sein. Tabelle 5 gibt Auskunft über die Verteilung bei den einzelnen Vitiengruppen. Hierbei kann jedoch keine Aussage über die Art des vorliegenden V.c.c. und über den Verwandtschaftsgrad gemacht werden. Die geringe Fallzahl wie auch die ungenauen Angaben sind somit nicht beweiskräftig.

Tabelle 5

Familiäre Belastung in den anamnestischen Angaben
(Mißbildungen allgemein und cardial)

Vit.cord.cong.	Fallzahl gesamt	familiäre Belastung	
		allgemein	davon cardial
VSD	82	8	3
Hypoplastisches Linksherz	47	2	2
Isthmusstenose	36	1	0
TGA	26	1	1
Fallot	15	1	0
Truncus- Pseudotruncus	5	0	0
AST	5	0	0
Isolierte Pulmonalstenose	6	0	0
Hypoplastisches Rechtsherz	4	0	0
Untypische Fälle	31	4	1

c) Tabelle 6

Alter der Mutter zum Zeitpunkt der Geburt

Vit.cord.cong.	Fallzahl gesamt	Alter der Mutter			
		< 20	21 - 25	26 - 30	> 31
VSD	82	5	21	25	29
Hypoplastisches Linksherz	47	2	22	13	10
Isthmusstenose	36	3	10	10	11
TGA	26	2	6	8	10
Fallot	15	0	6	3	6
Truncus- Pseudotruncus	5	0	1	3	1
AST	5	0	2	0	1
Isolierte Pulmonalstenose	6	0	3	2	1
Hypoplastisches Rechtsherz	4	1	2	0	1
Untypische Fälle	31	3	12	4	12

d) Tabelle 7

Anzahl der vorausgegangenen Lebendgeburten

Vit.cord.cong.	Fallzahl gesamt	keine	Anzahl der Geburten				
			1	2	3	4	> 4
VSD	82	1	28	17	18	6	12
Hypoplastisches Linksherz	47	1	15	13	12	2	4
Isthmusstenose	36	0	11	12	7	3	3
TGA	26	0	6	10	6	2	2
Fallot	15	0	7	1	3	2	2
Truncus- Pseudotruncus	5	1	0	1	2	1	0
AST	5	0	3	2	0	0	0
Isolierte Pulmonalstenose	6	0	1	1	4	0	0
Hypoplastisches Rechtsherz	4	0	2	1	0	0	1
Untypische Fälle	31	0	9	9	7	2	4

e) Tabelle 8

Anzahl der vorausgegangenen Fehl- und Totgeburten

Anzahl der Fehl- und Totgeburten	keine	1	2	3	4	> 4
Fallzahl	191	53	12	4	2	0

Alter der Mutter, Anzahl der vorausgegangenen Geburten, der Fehl- und Totgeburten und besondere Belastungen während dieser Gravidität können eventuell einen Einfluß auf das Entstehen von V.c.c. haben.

Die Tabellen 6, 7, 8, 9 zeigen das Verhalten der einzelnen V.c.c. zu den oben erwähnten Fragen.

f) Tabelle 9

Schwangerschaftskomplikationen

Unfälle	4
Blutungen	20
Hyperemesis gravidarum	28
Blutdruckerhöhung	9
Ödeme	23
Medikamente	20
Krankheiten	18

Von großem Interesse ist die Frage nach dem Zusammenhang der Entstehung von V.c.c. und Blutungen, besonders Frühblutungen, und der dadurch bedingten Hypoxie des Foeten. Aus den Unterlagen unserer Patienten geht nicht hervor, zu welchem Zeitpunkt die Blutungen aufgetreten sind, so daß keine Rückschlüsse auf die Entstehung eines V.c.c. gezogen werden können. Die Angaben über Medikamente und den Zeitpunkt der Einnahme sind ebenfalls häufig ungenau. Bei den weiteren in Tabelle 9 erwähnten Punkten wird auch nichts über Schweregrad und Zeit ausgesagt.

2. Kindliche Ursachen

Interessant ist das Verhalten des kindlichen Geschlechtes in Bezug auf verschiedene V.c.c. sowie die Möglichkeit, eine Verbindung zwischen Vitienhäufigkeit und Geburtsgewicht herzustellen.

Von unseren 266 Patienten sind 156 = 58,6 % männlich und 110 = 41,4 % weiblichen Geschlechts. Die Aufschlüsselung auf einzelne Herzfehlergruppen geht aus Tabelle 10 hervor.

Der DB wird diesmal wegen des gehäuften Auftretens beim weiblichen Geschlecht in die Tabelle 10 aufgenommen. Die Frage nach dem Geburtsgewicht und dem Auftreten von

V.c.c., besonders bestimmter Vitiengruppen, geht aus Tabelle 11 hervor. Als Frühgeborene werden Neugeborene angesehen, deren Geburtsgewicht unter 2500 g liegt.

a) Tabelle 10 Geschlechtsverteilung bei den Einzelviti

Vit.cord.cong.	Fallzahl gesamt	Geschlecht	
		♂	♀
DB	118	75	43
VSD	82	52	30
Hypoplastisches Linksherz	47	33	14
Isthmusstenose	36	21	15
TGA	26	16	10
Fallot	15	7	8
Truncus- Pseudotruncus	5	3	2
AST	5	3	2
Isolierte Pulmonalstenose	6	4	2
Hypoplastisches Rechtsherz	4	3	1
Untypische Fälle	31	20	11

b) Tabelle 11 Geburtsgewicht (g) bei den Einzelviti

Vit.cord.cong.	Fallzahl gesamt	Geburtsgewicht					
		<1500	1501- 2000	2001- 2500	2501- 3000	3001- 4000	>4001
VSD	82	3	4	11	16	42	6
Hypoplastisches Linksherz	47	0	1	1	11	31	3
Isthmusstenose	36	0	3	6	7	17	3
TGA	26	0	0	0	4	21	1
Fallot	15	1	1	0	2	10	1
Truncus- Pseudotruncus	5	0	0	0	1	4	0
AST	5	0	0	1	1	3	0
Isolierte Pulmonalstenose	6	0	0	0	0	6	0
Hypoplastisches Rechtsherz	4	0	0	0	0	3	1
Untypische Fälle	31	0	2	2	8	16	3

3. Extracardiale Mißbildungen

Da eine große Anzahl von V.c.c. mit extracardialen Fehlbildungen einhergeht, die je nach Schweregrad, die Lebensaussichten des Kindes stark beeinflussen, ist eine Zuordnung und Aufgliederung von extracardialen Anomalien zu einzelnen V.c.c. und deren Häufigkeiten und Zusammensetzungen von praktischem Interesse.

Tabelle 12

Extracardiale Mißbildungen bei einzelnen V.c.c.

Vit.cord. cong.	Fallzahl gesamt	davon Mißbil- dungen	Mißbildungen aufgeschl. in:		
			knöcherne	intestinale	Mongo- lismus
VSD	82	34	11	15	15
Hypoplastisches Linksherz	47	6	3	5	1
Isthmusstenose	36	12	4	8	5
TGA	26	1	0	1	0
Fallot	15	3	2	2	1
Truncus- Pseudotruncus	5	3	1	3	0
AST	5	1	0	0	1
Isolierte Pulmonalstenose	6	0	0	0	0
Hypoplastisches Rechtsherz	4	1	0	1	0
Untypische Fälle	31	10	3	5	4

In unserer Arbeit werden einzelne große Gruppen aufgestellt und in Verbindung zu bestimmten V.c.c. gebracht. Hierbei werden die extracardialen Begleit'anomalien nicht nach Schweregrad und Beeinflussung der Lebenschancen des Kindes aufgeschlüsselt. Oft mag es sogar so sein, daß das V.c.c. nur als Symptom einer generellen Mißbildung anzusehen ist, wie z.B. beim Mongolismus. Lediglich folgende Gruppen werden aufgestellt: knöcherne und intestinale Mißbildungen, Mongolismus, obwohl letzterer nicht immer durch Chromosomenanalyse gesichert ist.

Der Tabelle 12 ist zu entnehmen, wie sich die extracardialen Fehlbildungen den einzelnen V.c.c. gegenüber verhalten. Es werden nur die absoluten Fallzahlen angegeben, so daß bei ein und demselben Kind mehrere extracardiale Anomalien vorkommen können.

4. Untersuchungsbefunde und Klinische Zeichen

a) Untersuchungsbefunde

1) Blutbilduntersuchungen

Zur genauen diagnostischen Abklärung kann die haematologische und chemische Blutuntersuchung wichtige Befunde liefern. Bekannt und oft beschrieben ist das Verhalten des roten

Blutbildes zyanotischer V.c.c., d.h. die Erhöhung der O_2 transportierenden Bestandteile, HB bzw. Erythrozyten und dadurch das Ansteigen des Hämokrits. Ob diese Werte auch schon für Neugeborene mit V.c.c. gelten oder ob sich die Polyglobulie erst langsam entwickelt, sollen unsere BB-Untersuchungen zeigen. Die gewonnenen Werte lassen sich aus den Tabellen 13, 14 und 15 ablesen.

Die Blutbilder sind alle kurze Zeit nach der Geburt entnommen worden. Eine genaue Zeitangabe ist jedoch nicht möglich, denn der Zeitraum erstreckt sich von wenigen Minuten bei schwerst asphyktischen Kindern bis zu Stunden und Tagen bei solchen Neugeborenen, bei denen das V.c.c. erst später aufgedeckt worden ist. Vor der Entnahme sind keine Transfusionen durchgeführt worden, wohl aber in einzelnen Fällen eine Infusionstherapie.

Keine Berücksichtigung in der Gruppenbildung finden die vorliegenden Blutungen einiger Kinder, die entweder geburtstraumatisch oder postpartal entstanden sind, wodurch die erniedrigten Werte einer kleinen Anzahl von Patienten erklärt werden können.

Tabelle 13

Erste Hämoglobinbestimmung (g%) bei den Einzelvitiën

Vit.cord.cong.	Fallzahl gesamt*	Untersu- chungen gesamt	Hämoglobinwerte		
			< 16,0	16,1-21,0	> 21,1
VSD	82	76	20	34	22
Hypoplastisches Linksherz	47	33	11	16	6
Isthmusstenose	36	26	7	17	2
TGA	26	25	6	12	7
Fallot	15	14	1	7	6
Truncus- Pseudotruncus	5	5	1	4	0
AST	5	4	2	2	0
Isolierte Pulmonalstenose	6	6	1	1	4
Hypoplastisches Rechtsherz	4	3	0	1	2
Untypische Fälle	31	29	8	11	10

* Da bei manchen Patienten keine Bestimmung durchgeführt worden ist (Tod kurz nach Einlieferung), ergeben sich in den Fallzahlen die fehlenden 100 %.

Tabelle 14 Erythrozytenzahl (Mill/cm³) bei den Einzelvitien

Vit.cord.cong.	Fallzahl gesamt	Untersu- chungen gesamt	Erythrozytenzahl		
			< 4,5	4,51-6,10	> 6,11
VSD	82	76	25	41	10
Hypoplastisches Linksherz	47	33	16	14	3
Isthmusstenose	36	26	12	12	2
TGA	26	25	9	15	1
Fallot	15	14	3	9	2
Truncus- Pseudotruncus	5	5	3	1	1
AST	5	4	2	2	0
Isolierte Pulmonalstenose	6	6	2	2	2
Hypoplastisches Rechtsherz	4	3	0	1	2
Untypische Fälle	31	29	10	13	6

Tabelle 15 Hämatokritbestimmung* (Vol.%) bei den Einzelvitien

Vit.cord.cong.	Fallzahl gesamt	Untersu- chungen gesamt	Hämatokrit		
			< 49,0	49,1-56,0	> 56,1
VSD	82	35	15	9	11
Hypoplastisches Linksherz	47	12	4	3	5
Isthmusstenose	36	11	4	3	4
TGA	26	11	5	2	4
Fallot	15	5	0	1	4
Truncus- Pseudotruncus	5	3	1	2	0
AST	5	2	0	0	2
Isolierte Pulmonalstenose	6	4	1	0	3
Hypoplastisches Rechtsherz	4	1	0	0	1
Untypische Fälle	31	14	7	5	2

*Diese Untersuchung wird erst in den letzten Jahren routinemäßig durchgeführt.

2) Astrupuntersuchungen

Eine wichtige Untersuchung bei jeder Asphyxie stellt die chemische Blutgasanalyse dar, durchgeführt nach der Astrupmethode. Ausgewertet werden hier nur der aktuelle PH-Wert, der PCO_2 -Gehalt und der Basenüberschuß.

Da diese Untersuchung erst seit wenigen Jahren als Routinemethode an unserer Klinik durchgeführt wird, erklärt sich daraus die nur geringe Anzahl der Analysen.

Tabelle 16

Aktueller PH-Wert bei den Einzelviti

Vit.cord.cong.	Fallzahl gesamt	Untersu- chungen gesamt	Astrupwerte: akt. PH		
			< 7,10	7,11-7,30	> 7,31
VSD	82	32	8	12	12
Hypoplastisches Linksherz	47	19	6	12	1
Isthmusstenose	36	12	2	7	3
TGA	26	9	3	2	4
Fallot	15	2	0	0	2
Truncus- Pseudotruncus	5	2	1	0	1
AST	5	0	0	0	0
Isolierte Pulmonalstenose	6	5	2	1	2
Hypoplastisches Rechtsherz	4	3	1	0	2
Untypische Fälle	31	12	2	8	2

Alle Blutentnahmen werden vor einer spezifischen Therapie, d.h. vor Durchführung einer Pufferung entnommen. Der Zeitraum der Bestimmungen erstreckt sich wiederum von wenigen Minuten nach der Geburt bis zu den ersten klinischen Erscheinungen, oft erst viele Tage später. Da viele Analysen direkt nach dem Transport durchgeführt werden, können auch andere Faktoren als das bestehende V.c.c., z.B. der Geburtsvorgang, Narkose der Mutter, Transport und Unterkühlung eine Rolle spielen und die erhaltenen Ergebnisse verfälschen. Auf Grund der geringen Fallzahl werden die zur Auswertung erhaltenen Ergebnisse nur in große Gruppen eingeteilt, um eine zu starke Aufspaltung zu vermeiden.

Von Interesse erscheint die Frage der Veränderung der Astrupwerte bei ganz bestimmten V.c.c., so daß die Zuordnung der Werte zu den Einzelfehlbildungen vorgenommen werden muß.

Tabelle 17 PCO_2 -Wert bei den Einzelvitien

Vit. cord. cong.	Fallzahl gesamt	Untersu- chungen gesamt	Astrupwerte: PCO_2		
			< 21,0	21,1-50,0	> 50,1
VSD	82	32	3	19	10
Hypoplastisches Linksherz	47	17	1	12	4
Isthmusstenose	36	12	0	9	3
TGA	26	7	2	4	1
Fallot	15	2	0	2	0
Truncus- Pseudotruncus	5	2	0	1	1
AST	5	0	0	0	0
Isolierte Pulmonalstenose	6	5	1	3	1
Hypoplastisches Rechtsherz	4	3	0	3	0
Untypische Fälle	31	12	1	8	3

Tabelle 18 Base-Excesse bei den Einzelvitien

Vit. cord. cong.	Fallzahl gesamt	Untersu- chungen gesamt	Astrupwerte: Basenüberschuß			
			< -10,0	-10,0- - 5,0	-5,0 ±0,0	>+0,5
VSD	82	29	13	8	5	3
Hypoplastisches Linksherz	47	18	16	2	0	0
Isthmusstenose	36	12	5	6	1	0
TGA	26	7	5	0	1	1
Fallot	15	2	0	1	1	0
Truncus - Pseudotruncus	5	2	1	0	1	0
AST	5	0	0	0	0	0
Isolierte Pulmonalstenose	6	5	3	1	1	0
Hypoplastisches Rechtsherz	4	3	2	1	0	0
Untypische Fälle	31	12	7	4	1	0

b) Klinische Zeichen

Als erste Symptome eines V.c.c. bei Neugeborenen gelten: Herzgeräusche, Zyanose, Tachycardie, Tachypnoe und Zeichen der Herzinsuffizienz mit Hepatosplenomegalie und Ödemen.

Die Tabelle 19 zeigt das Verhalten der einzelnen V.c.c. bezogen auf diese klinischen Erscheinungen.

Sie stellen relativ einfache Untersuchungen dar und geben erste Anhaltspunkte und Differenzierungsmöglichkeiten beim Vorliegen einer Asphyxie, bergen aber die große Gefahr einer Fehlbeurteilung, da sie weitgehend subjektive Wahrnehmungen des Untersuchers widerspiegeln (Auskultation, Zyanosebeurteilung).

- 1) Herzgeräusch - Unsere Untersuchung soll zeigen, welche Aussagekraft gerade das Herzgeräusch schon beim Neugeborenen mit V.c.c. hat.
Eine Differenzierung in systolisches und/oder diastolisches Geräusch wird nicht vorgenommen, da die Krankengeschichten hierüber nicht immer eine Aussage zulassen. Auch sind die wenigsten Herzgeräusche, die durch Auskultation festgestellt werden, durch ein Phonocardiogramm gesichert.
 - 2) Zyanose - Die Einteilung der Zyanose bietet mannigfaltige Möglichkeiten über Intensität, Lokalisation und Zeitpunkt des Auftretens. Ebenso wie beim Herzgeräusch wollen wir aber nur ermitteln, welche V.c.c. mit Zyanose einhergehen, ob diese schon bei Geburt vorhanden ist (Frühzyanose) oder erst später auftritt (Spätzyanose - 2 Stunden postpartal aufgetreten).
 - 3) Pulsfrequenz - Feststellung über pathologische Veränderungen der Puls- und Atemfrequenz gehen von einem normalen Mittelwert aus und sollen zeigen, ob diese einfachen klinischen Untersuchungen einen Anhalt für die Früherkennung eines V.c.c. also für die Differentialdiagnose, liefern können. Sie stellen Momentwerte dar, die sich schnell zum Normalen oder Pathologischen verändern können. Nicht berücksichtigt wird eine eventuelle maschinelle Beatmung.
 - 4) Tachypnoe - Als Tachypnoe wird eine Atemfrequenz über 45/min Atemzüge angesehen. Die Normalwerte für die Pulsfrequenz liegen zwischen 120 - 160/min Pulsschläge.
 - 5) Insuffizienzzeichen (Leber - Milzvergrößerung, Ödeme) - Zu den wichtigsten Erkennungszeichen einer Herzinsuffizienz gehören die Stauungszeichen, hier vor allem die Lebervergrößerung. Als noch im Normbereich wird eine Lebervergrößerung bis 2 cm angenommen. Jede tastbare Milz wird für pathologisch gehalten, wobei aber keine Angaben vorliegen, ob andere Gründe für diese Organvergrößerung verantwortlich sein können.
- Ödeme, bei Neugeborenen und besonders Frühgeburten gehäuft auftreten, werden registriert. Es erfolgt keine Verbindung zwischen Eiweißwert und dem Auftreten von Ödemen. Eine Aufschlüsselung über das Vorkommen von Lungenödemen findet nicht statt. Angaben über Größenveränderungen, Zu- oder Abnahme im weiteren Verlauf erfolgen nicht. Jedes Insuffizienzzeichen wird einzeln bewertet, so daß mehrere bei ein und demselben Kind vorkommen können.

Tabelle 19 Übersicht über die Häufigkeit der klinischen Symptome bei den Einzelvitien

Vit. cord. cong.	Fallzahl gesamt	Herzgeräusch *		Zyanose			Pulsfrequenz			Tachypnoe 45/min.			weitere Symptome		
		ja	nein	ja	davon Frühzyanose	davon Spätzyanose	< 120/min.	120 - 160/min.	> 160/min.	insgesamt	davon bei Geburt vorhanden	davon später auf- getreten	Leberver- größerung	Milzver- größerung	Ödeme
VSD	82	61	21	73	35	38	31	41	6	68	26	42	54	22	23
Hypoplastisches Linksherz	47	24	23	47	15	32	12	27	5	46	8	38	35	17	13
Isthmusstenose	36	14	22	32	12	20	13	16	5	31	12	19	24	12	13
TGA	26	21	5	26	15	11	10	14	2	24	9	15	13	5	3
Fallot	15	12	3	14	9	5	8	6	0	12	4	8	6	6	3
Truncus - Pseudotruncus	5	4	1	4	1	3	0	5	0	5	2	3	1	1	2
AST	5	4	1	5	2	3	0	3	1	5	0	5	1	1	0
Isolierte Pulmonalstenose	6	6	0	6	2	4	0	4	2	6	4	2	3	3	1
Hypoplastisches Rechtsherz	4	2	2	4	3	1	1	3	0	4	2	2	2	2	0
Untypische Fälle	31	23	8	28	15	13	11	15	5	30	10	20	17	7	9

* Differenzierung systolisch - diastolisch wurde nicht vorgenommen.

c) EKG-Befunde

Das EKG stellt eine der wichtigsten Untersuchungsmethoden in der Differentialdiagnose einer Asphyxie dar und hilft in vielen Fällen vor der Durchführung eingreifender Untersuchungen, die Abklärung des vorliegenden V.c.c. zu beschleunigen. Auf die Altersabhängigkeit des EKG's mit seiner physiologischen Rechtsherzhypertrophie muß kurz hingewiesen werden, die sich erst nach 3 - 6 Monaten zugunsten von links verschiebt.

Die EKG-Ableitungen unserer Patienten sind alle während der ersten 10 Lebenstage vorgenommen worden, insgesamt 185 Fälle = 69,5 %, wobei nur jeweils das erste geschriebene EKG verwertet worden ist. Über den weiteren Verlauf der aufgefundenen Veränderungen, Rückbildung oder Verstärkung, soll keine Aussage gemacht werden.

Tabelle 20

EKG-Befunde bei den Einzelvitien

Vit.cord.cong.	Fallzahl gesamt	davon keine EKG Unter- suchun- gen	EKG - Befunde				
			RVH	LVH	BiVH	Rhyth- mus- störun- gen	Repola- risati- onsstö- rungen
VSD	82	21	27	5	1	23	33
Hypoplastisches Linksherz	47	29	11	0	0	5	11
Isthmusstenose	36	19	7	1	0	6	7
TGA	26	4	14	0	1	12	15
Fallot	15	4	3	0	0	3	6
Truncus - Pseudotruncus	5	1	2	1	0	1	0
AST	5	2	1	0	0	0	2
Isolierte Pulmonalstenose	6	0	2	0	0	2	3
Hypoplastisches Rechtsherz	4	2	0	1	0	1	1
Untypische Fälle	31	4	13	2	0	9	19

d) Röntgenuntersuchungen

Die zweite wesentliche Stütze der Differenzierung eines V.c.c. ist das Röntgenthoraxbild. Es erlaubt relativ viele Aussagen. So werden die Lungengefäßzeichnung und die Lungenbelüftung ausgewertet und die Bestimmung der Herzgröße durch Ausmessung vorgenommen. Um eine Fehlbeurteilung zu vermeiden, werden die Ergebnisse der Lungenbelüftung noch einmal in Korrelation zu der Lungengefäßzeichnung gebracht (Tab. 23). Nur die Werte der Lungengefäßzeichnung bei normaler Lungenbelüftung können eine beweiskräftige Aussage bieten, denn die Beurteilung bei Pneumonie oder RDS läßt oft keine sichere Unterscheidung einer noch normalen oder schon pathologischen Lungengefäßzeichnung zu.

Über die Herzgröße kann kurze Zeit nach der Geburt noch keine sichere Aussage gemacht werden (Neugeborenenherz).

Jedoch sollte die Bestimmung des Herzlungenquotienten (HLQ) nach der Methode

$$\frac{\text{maximaler Herzdurchmesser}}{\text{maximaler Lungendurchmesser}} = \text{HLQ}$$

den Versuch unternehmen, eine Aussage bei den einzelnen Vitiengruppen über die Herzgröße zu bekommen (Tab. 24). Hierbei muß die recht große Schwankungsbreite des HLQ im ersten Lebensjahr (Mittelwert um 0,5) beachtet werden. Unberücksichtigt bleibt die Tatsache, ob die Aufnahme im Liegen oder Hängen angefertigt worden ist. In die Auswertung aufgenommen wird nur die erste Röntgenuntersuchung des Kindes, Verlaufsaussagen können aus diesem Grunde nicht gegeben werden und waren nicht beabsichtigt.

Tabelle 21

Beurteilung der Lungengefäßzeichnung im Röntgenbild

Vit.cord.cong.	Fallzahl gesamt	davon keine Röntgen- untersu- chung	Röntgenbefund		
			normal	pulmonale Hyperämie	reduzier- te Gefäß- zeichnung
VSD	82	12	22	35	6
Hypoplastisches Linksherz	47	14	13	12	5
Isthmusstenose	36	9	7	12	4
TGA	26	1	6	16	2
Fallot	15	2	7	3	2
Truncus - Pseudotruncus	5	0	1	4	0
AST	5	1	0	3	0
Isolierte Pulmonalstenose	6	0	2	0	4
Hypoplastisches Rechtsherz	4	2	1	0	1
Untypische Fälle	31	2	7	14	4

Tabelle 22

Beurteilung der Lungenbelüftung im Röntgenbild

Vit. cord. cong.	Fallzahl gesamt	davon keine Röntgen- untersu- chung	Röntgenbefund			
			norma- le Be- lüftung	Ate- lek- tase	RDS	Pneu- monie
VSD	82	12	43	14	2	11
Hypostatisches Linksherz	47	14	17	10	1	3
Isthmusstenose	36	9	17	8	0	2
TGA	26	1	20	3	1	2
Fallot	15	2	9	2	0	0
Truncus - Pseudotruncus	5	0	3	1	0	1
AST	5	1	2	0	0	2
Isolierte Pulmonalstenose	6	0	5	1	0	0
Hypostatisches Rechtsherz	4	2	1	1	0	0
Untypische Fälle	31	2	14	3	1	7

Tabelle 23** Das Verhalten der Lungengefäßzeichnung unter gleichzeitiger Beurteilung der Lungenbelüftung

	Fallzahl gesamt	Gefäßzeichnung normal				Pulmonale Hyperämie				Reduzierte Gefäßzeichnung			
		Belüftung normal	Atelektasen	RDS *	Pneumonie	Belüftung normal	Atelektasen	RDS	Pneumonie	Belüftung normal	Atelektasen	RDS	Pneumonie
Vit. cord. cong.													
VSD	82	13	5	1	3	22	7	1	5	6	0	0	0
Hypoplastisches Linksherz	47	7	4	1	0	6	4	2	0	4	0	0	0
Isthmusstenose	36	4	3	0	0	9	3	0	0	3	0	0	0
TGA	26	5	1	0	0	13	1	1	1	2	0	0	0
Fallot	15	5	1	0	0	2	0	0	0	2	0	0	0
Truncus - Pseudotruncus	5	0	0	0	1	3	1	0	0	0	0	0	0
AST	5	0	0	0	0	2	0	0	1	0	0	0	0
Isolierte Pulmonalstenose	6	1	1	0	0	0	0	0	0	4	0	0	0
Hypoplastisches Rechtsherz	4	0	1	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0
Untypische Fälle	31	3	1	1	1	8	0	0	5	3	1	0	0

* RDS = respiratory distress Syndrom

** Differenzen der Zahlenangaben zu der Tabelle 22 sind durch fehlende Beurteilung der Lungengefäßzeichnung bei Angaben über die Lungenbelüftung zu erklären.

e) Tabelle 24

Herzlungenquotient bei den Einzelvitien

Vit.cord.cong.	Fallzahl gesamt	Untersu- chungen gesamt	H L Q		
			< 0,50	0,51-0,60	> 0,61
VSD	82	52	8	22	22
Hypoplastisches Linksherz	47	30	1	5	24
Isthmusstenose	36	22	2	5	15
TGA	26	25	1	14	10
Fallot	15	12	0	8	4
Truncus - Pseudotruncus	5	5	0	1	4
AST	5	2	0	0	2
Isolierte Pulmonalstenose	6	4	0	1	3
Hypoplastisches Rechtsherz	4	2	1	1	0
Untypische Fälle	31	23	2	7	14

C. DISKUSSION

Die Auswertung der Krankengeschichten von 266 Neugeborenen mit V.c.c. in 15 Jahren kann nichts über die Häufigkeit der V.c.c. aussagen. Vor allem deshalb nicht, weil Vergleichsuntersuchungen mit gesunden Neugeborenen in diesem Zeitraum fehlen. Tabelle 3 unserer Untersuchung gibt daher nur die absoluten Zahlen der Einzelfehlbildungen wieder, wobei betont werden muß, daß auf Grund der Aufschlüsselung keine Aussagen über kombinierte V.c.c. möglich sind. Die Diagnosenstellung erfolgte in 58,6 % durch eine Sektion, in 4,1 % durch eine Herzkatheteruntersuchung und in den verbleibenden Fällen handelt es sich um eine klinische Verdachtsdiagnose. Ein Vergleich mit den Häufigkeitsangaben verschiedener Autoren geht aus der Tabelle 4 hervor. Ihr ist zu entnehmen, daß auch in unserer Aufstellung der VSD am häufigsten vorkommt, wie auch TGA und Fallot'sche Erkrankung keine wesentliche Ausnahme gegenüber anderen Untersuchungsserien darstellen. Hingegen werden das hypoplastische Linksherz und vor allem die Aortenisthmusstenose von uns relativ häufig gefunden. Weitere Mißbildungen wie hypoplastisches Rechtsherz, isolierte Pulmonalstenose, Truncus arteriosus und AST sind seltenere V.c.c., so daß die bei uns aufgeführten Fallzahlen keine große Aussagekraft besitzen.

Desgleichen zeigt Tabelle 3 die Mortalität der einzelnen Vitiengruppen. Dabei liegt die Gesamletalität mit 65,8 % sehr hoch. Verlaufsaussagen können bei der geringen Fallzahl überlebender Patienten, bezogen auf die Einzelvitien, nicht gemacht werden. Diese Zahlen zeigen eindeutig die hohe Letalität der V.c.c., besonders im ersten Trimenon und hier wiederum in der Neugeborenenzeit. (Nach KERL (38) sterben 25 % in der Neugeborenenzeit). Literaturvergleiche ergeben weitgehend gleiche Verhältnisse: nach TILCH (71) liegt die Sterblichkeit im ersten Lebensjahr bei 57,8 %, nach BANKL (5) sogar bei 78,8 %. Insgesamt schwanken die Prozentzahlen zwischen 35 % und 83 %. Die Letalität ist in der Neugeborenenperiode am größten und nimmt dann kontinuierlich bis zum Ende des ersten Lebensjahres ab.

Eine Zusammenstellung von APITZ (2) zeigt folgende Zahlen:

1: Trimenon	50,2 %
2: Trimenon	21,7 %
2: Halbjahr	18,7 %

Angaben über die Überlebenszeit bei unseren Patienten können nicht gemacht werden, da sie nicht Eingang in die Auswertung gefunden haben.

Von besonderem Interesse erscheint die Sterblichkeit bei den einzelnen V.c.c., wobei sich sehr unterschiedliche Prozentzahlen (Tab. 3) finden. Es zeigt sich, daß die Überlebenschancen desto geringer sind, je komplexer ein V.c.c. ist. So finden wir eine Todesrate von 100 % bei hypoplastischem Linksherzsyndrom, Truncus und Pseudotruncus, isolierter Pulmonalstenose, hypoplastisches Rechtsherz und AST, wobei letztere unter Umständen durch die hämodynamische Wirkung zum hypoplastischen Linksherz gezählt werden könnte. Einzig der VSD zeigt eine etwas bessere Überlebensquote, jedoch erkennt man auch hier die hohen Sterblichkeitsziffern im ersten Lebensjahr. Literaturvergleiche ergeben identische Befunde: die Letalität liegt beim hypoplastischen Linksherz bei 100 %, bei der TGA um 72 % und beim Truncus und a.v. Kanal um 50 % (APITZ (2), KACHANER (32)). Auch die hohe Mortalität der Aortenisthmusstenose im frühen Säuglingsalter ist bekannt (APITZ (2)).

Häufig diskutiert wird die Frage nach dem genetischen Ursprung eines V.c.c. oder gewisser Untergruppen. Wir haben daher unsere Krankengeschichten nach Angaben über das Vorkommen von V.c.c. in der Familie durchgesehen (Tab. 5) jedoch hierfür keinerlei Anhaltspunkte gefunden.

Die Literaturvergleiche schwanken hier. So ist beim DB nach SCHAEDE (64) eine Häufung von V.c.c. familiär nicht auszuschließen. Auch VERNANT (74) stellt bei Geschwistern mit V.c.c. in 1,76 % anamnestisch Herzmißbildungen fest, während es bei gesunden Neugeborenen nur 0,77 % sind. Nach LENZ (45) tritt dagegen keine deutliche Steigerung von V.c.c. unter Geschwistern auf. Auch KACHANER (32) kann keinerlei familiäre Belastung nachweisen. KAINDL (35) wiederum stellt die These auf, daß die Pulmonalstenose vorwiegend durch genetische Faktoren, der Vorhofseptumdefekt gleichermaßen durch genetische und äußere Einflüsse bedingt sei und bei der Fallot'schen Erkrankung vorwiegend äußere Vorkommnisse zu ihrer Entstehung führen. Alle anderen V.c.c. lassen nach diesem Autor keine Regelmäßigkeiten erkennen.

Das Alter der Mutter bei der Geburt des Kindes geht aus der Tabelle 6 hervor. Unsere Untersuchungen zeigen, daß auffallend viele Mütter Spätgebärende sind. Besonders deutlich tritt dies beim VSD hervor. Dies stimmt jedoch nicht mit den Befunden von VERNANT (74) überein, der bei 50 % der Mütter von Kindern mit VSD ein Alter z. Z. der Geburt von unter 24 Jahren nennt. CSONTAI (13), ROWE und MEHRIZI (60) und VERNANT (74) sehen keinen wesentlichen Einfluß in der Beziehung zwischen Vitienhäufigkeit und dem Alter der Mutter, mit Ausnahme bei VSD und Aortenisthmusstenose. Letztere soll nach VERNANT (74) besonders bei älteren Müttern gefunden werden (22,7 % älter als 35 Jahre gegenüber nur 10 % einer Vergleichsgruppe). Wir finden, daß gut 30 % der Mütter von Kindern mit Coarctatio ein Alter über 31 Jahre haben und somit können wir diese Feststellung bestätigen.

Auffallend ist in unserer Aufstellung die geringe Anzahl sehr junger Frauen (Alter unter 20 Jahren) mit einem Kind mit V.c.c..

Die Geburtenhäufigkeit und die Entstehung von V.c.c. ist ein weiterer zu überprüfender Punkt (Tab. 7 und 8). Unsere Aufstellung zeigt deutlich, daß fast nur mehrgebärende Frauen Kinder mit V.c.c. zur Welt bringen. Eine deutliche Zunahme der Vitienhäufigkeit mit steigender Geburtenzahl ist nicht sicher beurteilbar, da die Mütter insgesamt nur 2 - 3 Geburten haben. Nach CSONTAI (13) besteht allerdings eine deutliche Abhängigkeit, je mehr vorausgegangene Geburten, desto größer wird das Risiko.

Auch die Feststellung von VERNANT (74), daß Kinder mit Aortenisthmusstenose besonders häufig bei Mehrgebärenden vorkommen (17 % als 6. und späteres Kind), läßt sich durch unsere Ergebnisse nicht belegen. Die Neugeborenen mit VSD haben nach unseren Untersuchungen oft Mehrgebärende und daher ältere Mütter (Tab. 6). Allerdings ist dies nicht in Einklang zu bringen mit VERNANTS (74) Feststellung, daß besonders junge Frauen Kinder mit VSD haben.

Tabelle 8 zeigt speziell die vorausgegangenen Fehlgeburten aus denen keine Disposition für Kinder mit V.c.c. ersichtlich ist.

Für eine Klärung der Ätiologie ist nicht nur das Alter der Mutter und die Geburtenhäufigkeit von Bedeutung, sondern auch Einflüsse verschiedener Art während der Frühschwangerschaft auf den Foeten. Die Tabelle 9 zeigt einige Befunde, die anamnestisch erfaßt worden sind. Sie sind jedoch zu ungenau und in der Gesamtzahl zu gering, um eine Aussagekraft zu besitzen und werden nur der Vollständigkeit halber aufgeführt.

VERNANT (74) findet keine signifikante Häufung von V.c.c., wenn anamnestisch während der Schwangerschaft Blutungen, Hormonbehandlung oder Diabetes mellitus bei der Mutter aufgetreten sind, ausgenommen VSD, DB und Fallot'sche Erkrankung. Auch GAUTIER (21) bemerkt Blutungen während der Gravidität anamnestisch nicht wesentlich öfters als bei Müttern mit gesunden Kindern. Nach seinen Angaben soll die Einnahme von Medikamenten wie Sexualhormonen, Antiemetika, Antibiotika und Beruhigungsmittel eben-

falls keinen Einfluß auf das Entstehen von V.c.c. haben. KACHANER (32) stellt gleichfalls keine Häufung von sogenannten Schwangerschaftskomplikationen bei Kindern mit V.c.c. fest.

Das Geburtsgewicht und damit eng verbunden die Frage nach der Frühgeburtenhäufigkeit und Vitiumentstehung gehen aus der Tabelle 11 hervor. Zunächst erscheint die hohe Frühgeburtenzahl, gemessen an der Gesamtzahl, auffallend. 36 Frühgeborene = 13,5 % stehen 230 Neugeborenen mit normalem Gewicht gegenüber. Diese Prozentrelation liegt deutlich über dem Durchschnitt. So finden VERNANT (74) lediglich bei etwa 3 % aller Kinder mit V.c.c. ein Geburtsgewicht unter 2500 g, HOFFMANN (26) sogar nur 1,73 %. Keinerlei Häufung von Frühgeburten erwähnen SCHADE (64), KACHANER (32), CLOUP (10), GAUTIER (21) und DEBAILLETS (14). Die starke Frühgeburtenhäufigkeit erklärt sich daraus, daß unsere Arbeit zwar nur Neugeborene enthält, Kinder mit einem Gewicht unter 2500 g, aber immer stationär aufgenommen und intensiv betreut werden, wobei auch hämodynamisch wenig wirksame V.c.c. schnell entdeckt werden (VSD). Weiterhin ist die Sterblichkeit der Frühgeborenen sehr viel größer als die der Reifgeborenen, und dadurch werden durch Sektion auch leichtere V.c.c. aufgedeckt.

Geht man die einzelnen Vitiengruppen in der Tabelle 11 durch, so sieht man, daß 50 % aller Frühgeburten beim VSD vorkommen. Hier sind alle Literaturangaben gleich, der VSD geht mit einer 3 - 4 mal größeren Häufigkeit an Frühgeburten einher als alle anderen V.c.c. (DESBAILLETS (14), HOFFMANN (26), ROWE und MEHRIZI (60), GAUIER (21)).

Ebenfalls eine starke Vermehrung von Frühgeburten (25 %) zeigt noch die Aortenisthmusstenose. Hier findet ROWE und MEHRIZI (60) besonders unter Mädchen niedrigere Gewichtsklassen. Dieses V.c.c. wird in unserer Arbeit nicht nach dem Geschlecht aufgeschlüsselt. Aus der Literatur ist die Tatsache bekannt, daß die TGA mit einem weitgehend normalen oder sogar erhöhten Geburtsgewicht einhergeht (KACHANER (32), ROWE und MEHRIZI (60)). Unsere Aufstellung zeigt in dieser Vitiengruppe keine einzige Frühgeburt. Fast alle Kinder haben ein Gewicht zwischen 3000 - 4000 g oder mehr, so daß unsere Ergebnisse mit den zitierten Autoren übereinstimmen. Die weiteren Fehlbildungen zeigen eine unauffällige Aufteilung der Gewichtsklassen, wie überhaupt verschiedene Autoren keinerlei Einfluß von Geburtsgewicht auf die Vitienhäufigkeit annehmen (KACHANER (32) mit Ausnahme der TGA, SCHAEDE (64), CLOUP (10)). Bemerkenswert scheint uns noch die Tatsache, daß nur 4 Kinder mit einem Geburtsgewicht unter 1500 g ein V.c.c. haben. Auch aus unserer Arbeit geht die vielfach beschriebene Knabenwendigkeit der V.c.c. hervor: 58,6 % männliche stehen 41,4 % weiblichen Neugeborenen gegenüber. Die Ergebnisse stimmen mit zahlreichen Autoren überein: so findet BANKL (5) 55,7 % Knaben und 44,3 % Mädchen, weiterhin auch ein, wenn auch geringes Überwiegen der Knaben mit V.c.c. bei APITZ (2), TILCH (71), CLOUP (10), COLEMAN (11) und MARY (52). Daraus läßt sich aber noch nicht generell eine Bevorzugung des männlichen Geschlechtes ableiten, da insbesondere die Aussagekraft von Sektionsstatistiken sowohl durch das Überwiegen männlicher Obduktionsfälle als auch durch die höhere Säuglingssterblichkeit der männlichen Säuglinge beeinträchtigt wird. Gleichzeitig spielen noch sozio-ökonomische Faktoren eine Rolle (BANKL (5)).

Tabelle 10 erläutert die Geschlechtsverteilung aufgegliedert zu den einzelnen Vitiengruppen. Ein Überwiegen männlicher Neugeborener zeigt eindeutig der VSD, hypoplastisches Linksherz, Isthmusstenose, TGA und auch besonders der DB. Hier stimmen unsere Ergebnisse des hypoplastischen Linksherzens, der Aortenisthmusstenose und der TGA mit zahlreichen Autoren überein, die bei diesem V.c.c. ebenfalls ein Vorherrschen der männlichen Kinder festgestellt haben.

(KERL (38), BANKL (5), VERNANT (74), APITZ (2), ROWE und MEHRIZI (60)).

KACHANER (32) dagegen sieht keine Geschlechtsbevorzugung mit Ausnahme einer leichten Knabenwendigkeit der TGA. Die Fallot'sche Erkrankung zeigt in unserer Untersuchung eine ausgeglichene Geschlechtsverteilung. Die Literaturangaben sind hier deutlich abweichend, denn zahlreiche Autoren stellen auch bei diesem V.c.c. ein Überwiegen der männlichen Patienten fest (ROWE und MEHRIZI (60), TILCH (71), BANKL (5), KERL (38), MARY (52), VERNANT (74), APITZ (2)). In der Aufschlüsselung nach dem Geschlecht zeigt auch unsere Untersuchung ein ausgeprägtes Vorherrschen der Knaben (Tab. 10) bei DB.

Die meisten Autoren berichten jedoch über eine Bevorzugung der Mädchen, wobei es sich aber nicht um Neugeborene handelt (BANKL (5), TILCH (71), SCHAEDE (64), APITZ (2), ROWE und MEHRIZI (60)). Sowohl MARY (52) wie auch VERNANT (74) fanden in ihren Serien kein Vorherrschen des weiblichen Geschlechts bei diesem V.c.c. im ersten Lebensjahr, was mit unseren Ergebnissen übereinstimmt.

Der VSD zeigt bei uns eine ausgeprägte Knabenwendigkeit. Dies steht im Gegensatz zu den Literaturangaben, in denen der VSD gleichfalls beim weiblichen Geschlecht vorherrscht (MARY (52), TILCH (71), COLEMAN (11)) oder die Verteilung ausgeglichen erscheint (BANKL (5)). Bei den restlichen Einzelfehlbildungen sind die Fallzahlen zu gering um eine beweiskräftige Aussage machen zu können.

Zusätzliche Mißbildungen außerhalb des Herz- und Gefäßsystems finden sich in einer unterschiedlichen hohen Prozentangabe. Die Literaturvergleiche schwanken zwischen 8 und 35 % (BANKL (5), TILCH (71)). SCHLANGE (65) findet unter Berücksichtigung auch der leichtesten Anomalie sogar eine Prozentzahl von 87 %. Eine auffällige Kombination von extracardialen Mißbildungen bei Kindern mit V.c.c. lehnen jedoch verschiedene Autoren ab (VERNANT (74), SCHAEDE (64) u.a.).

In unserer Auswertung sehen wir bei 76 Kindern = 28,6 % begleitende extracardiale Fehlbildungen, die wir in 2 große Gruppen einteilen können (Tab. 12).

Die Häufigkeitsverteilung auf verschiedene Organe und Organsysteme bringt in der Literatur eine weitgehend gleiche Aufgliederung: Intestinale (hier besonders Urogenitaltrakt) knöcherne und ZNS-Abnormitäten (KERL (37), BANKL (5), TILCH (71), GAUTIER (21)). Wir führten keine Trennung in intestinale und Urogenitaltraktfahlbildungen durch, sondern faßten die Gruppe zusammen. Außerdem wird keine eigene Klasse ZNS-Fehlentwicklungen aufgestellt. Die Prozentzahlen unserer 2 Gruppen, intestinale 14,7 % und knöcherne 11,7 %, geben die beschriebene Reihenfolge ebenfalls wieder.

Von Interesse erscheint neben der Gesamtzahl der Abnormitäten die Aufschlüsselung auf die einzelnen Vitiengruppen (Tab. 12). Auch wir weisen eine Zunahme von extracardialen Mißbildungen beim VSD nach, wie dies auch von BANKL (5) beschrieben ist. Allerdings muß einschränkend hinzugefügt werden, daß unsere VSD Kinder eine große Anzahl von Mongolismusfällen enthalten und gerade diese Kinder häufiger intestinale Fehlbildungen aufweisen. APITZ (3) fand ein vermehrtes Vorkommen (bis zu 1/3) bei hypoplastischem Linksherz. Während KACHANER (32), wie es auch in unseren Untersuchungen vorkommt, keine besondere Bevorzugung dieses V.c.c. sieht. Ein gehäuftes Auftreten extracardialer Begleitfehler können wir noch bei der Aortenisthmusstenose feststellen.

Als häufigste Chromosomenaberration finden wir das Auftreten von Mongolismus in Kombination mit V.c.c.. Mit dem Befund eines Mongolismus in 10,2 % liegen wir im Durchschnitt vieler Autoren: BANKL (5) = 7%, APITZ (2) = 7,8 %, KERL (38) = 13 %, ANDERS (1) = 22 - 39 %. Besonders interessant erscheint die Frage nach dem Vorkommen bei den einzelnen Vitiengruppen.

Verschiedene Untersuchungen ergeben, daß bis zu 40 - 50 % aller mongoloiden Kinder ein

V.c.c. haben (EMERIT (19), ROWE und MEHRIZI (60)). Hier herrscht in unserer Aufstellung eindeutig der VSD vor, was auch verschiedene andere Autoren angeben (TILCH (71), BANKL (5), EMERIT (19), ROWE und MEHRIZI (60), APITZ (2), KAINDL (35), GAUTIER (21)).

An zweiter Stelle der Reihenfolge unserer Untersuchungen steht die Aortenisthmusstenose wie bei ANDERS (1), teilweise dadurch zu klären, daß VSD und Aortenisthmusstenose vermehrt zusammen vorkommen (KERL (38)).

Während TILCH (70) die Angiocardiopathie als den begrenzenden Lebensfaktor bei Morbus Langdon Down aussieht, wird nach APITZ (2) die Letalität der Kinder mit einem V.c.c. durch einen zusätzlichen Mongolismus nicht beeinflusst.

Ebenso wie KERL (38) können wir bei TGA keine Trisomie 21 feststellen.

Die Tabellen 13, 14 und 15 geben die gefundenen Werte der Blutbilduntersuchungen wieder, wobei für uns hier nur die Erythrozyten-Parameter von Interesse erscheinen. Bekannt ist die ausgeprägte Polyglobulie zyanotischer Kinder jenseits des Neugeborenenalters. Unserer Fragestellung liegt der Gedanke zu Grunde, zu kontrollieren, ob Neugeborene mit einem V.c.c. bereits als Ausgleich der Sauerstoffminderversorgung eine Vermehrung der roten Blutbestandteile, die physiologische Polyglobulie übersteigend, aufweisen. Beweiskräftig sind die gefundenen Ergebnisse nicht, jedoch liegt z.B. bei der Fallot'schen Erkrankung in einer großen Anzahl der Fälle eine Hämoglobinvermehrung vor, während die Erythrozytenerrhöhung noch nicht ausgeprägt ist. Gleichermäßen zeigt die TGA eine HB-Vermehrung ohne die entsprechende Erythrozytensteigerung. Zu erklären ist die anscheinende HB-Vermehrung bei den oben aufgeführten V.c.c. dadurch, daß wir unsere oberste Normgrenze zu tief angesetzt haben.

Die Hämatokritwerte sind wegen der geringen Zahl der Untersuchungsbefunde wenig aufschlußreich. Erstaunlich ist die recht große Anzahl von Neugeborenen mit einem VSD, die einen über die Norm hinausgehenden Hämoglobieranstieg und Erythrozytenerrhöhung aufweisen.

Daraus läßt sich der Schluß ziehen, daß die Neugeborenen vermutlich in dieser kurzen Zeitspanne noch nicht so stark auf die teilweise Sauerstoffverminderung reagieren müssen. Von gleicher Bedeutung erscheint die Frage einer möglichen Anämie zu sein, die für ein Kind mit einem V.c.c. besonders gefährlich ist. Auch hier sehen wir eine große Anzahl von Säuglingen, deren Blutbildwerte unterhalb der Norm liegen, wobei die Ursache dafür ungeklärt bleibt (Blutungen postpartal, Hirnblutung).

Blutbilduntersuchungen bei Neugeborenen bringen noch nicht die erwartete differentialdiagnostische Hilfe, sind aber von großer Bedeutung für die Erfassung des Gesamtzustandes und müssen aus diesen Gründen in kurzen Abständen kontrolliert werden.

Die Blutgasanalysen nach dem Astrupschema durchgeführt, sind heute eine Routinemethode. In unserer Arbeit finden sie erst in den letzten Jahrgängen Berücksichtigung und erklären damit die geringe Fallzahl. Aus den Tabellen 16, 17 und 18 ist ersichtlich, daß die Werte für den aktuellen PH, PCO_2 und den Basenüberschuß nicht, wie erwartet, stark pathologisch ausfallen, sondern nur leicht azidotische Veränderungen anzeigen, die bei jeder mittelschweren Asphyxie vorkommen. Aus der Aufgliederung der einzelnen Vitiengruppen ergeben sich keine besonderen Erkenntnisse. Selbst schwerste V.c.c. wie hypoplastisches Linksherz, zeigen keine wesentlichen pathologischen Befunde. Man muß daraus schlußfolgern, daß die Astrupuntersuchungen, als einmaliger Wert gelesen, in der Differentialdiagnose der Asphyxien keine Hilfestellung leisten und daß sie auch keine Aussage über den Schweregrad eines V.c.c. in der frühen Neugeborenenzeit zulassen.

Der relativ intakte, gut funktionierende fetale Kreislauf führt dazu, daß ein zunächst gesund erscheinendes Kind geboren wird. Erst mit der Umstellung des Kreislaufes von der prä- auf die postnatale Funktion treten dann die Symptome der V.c.c. auf. Nach KECK (37) sind die folgenden Zeichen die ersten Alarmsignale, die auf ein V.c.c. hinweisen: 1. Herzgeräusch, 2. Zyanose, 3. abnorme Herzfrequenz, 4. Tachypnoe, 5. Herzinsuffizienz, 6. Hepatosplenomegalie, 7. schlechtes Gedeihen. Die Ergebnisse unserer Untersuchungen gehen aus der Tabelle 19 hervor.

Je komplexer eine Angiocardiopathie und je größer ihre Letalität ist, desto eher treten die ersten Symptome auf. Das Vorhandensein eines systolischen Herzgeräusches bei der Geburt und in den ersten Lebenstagen erlaubt allein noch nicht die Diagnose V.c.c.. Bleibt es allerdings über diesen Zeitraum bestehen, so muß man an ein V.c.c. denken. Andererseits bedingt eine normale Auskultation im Neugeborenenalter noch nicht den Ausschluß eines V.c.c.. Gerade die V.c.c. ohne Geräusch können der Entdeckung in der Entbindungsklinik bei den Basisuntersuchungen entgehen (HOFFMAN (26)). Besonders auffallend ist die Tatsache, daß 28,2 % unserer Neugeborenen mit V.c.c. kein Herzgeräusch entwickeln, was sich durch die Hämodynamik gerade der schwersten Mißbildungen erklären läßt (wie z.B. Druckausgleich in den Ventrikelsystemen). Diese Feststellung stimmt jedoch weitgehend mit den Literaturangaben verschiedener Autoren überein. So findet ROSSI (59) gerade bei der Aortenisthmusstenose in den ersten Tagen oft kein Geräusch, später stellt sich ein systolisches ein. LESBRE (47) gibt an, daß bis zu 15 % aller Kinder mit V.c.c. kein Geräusch im Neugeborenenalter zeigen. Auch DESBAILLETS (14) hat beim VSD in der ersten Woche häufig keinen pathologischen Auskultationsbefund.

Besonders oft tritt dies beim hypoplastischen Linksherz auf. Wie APITZ (3) und auch KACHANER (32) beschrieben haben, weisen diese Neugeborenen immer erst ein freies Intervall von einigen Stunden bis Tagen auf, ehe die Symptome einsetzen.

BANKL (5) trifft eine Einteilung in leichte V.c.c. - gute Überlebenschancen - ausgeprägtes Geräusch bei sonst unauffälligem klinischen Erscheinungsbild -, und die sogenannten schweren V.c.c.: häufig zuerst keine pathologischen Herzbefunde, dafür aber frühzeitig weitere schwere klinische Symptome. Zusammenfassend können wir sagen, daß auch bei unseren Untersuchungen, und gerade bei schwersten V.c.c., ein pathologischer Auskultationsbefund des Herzens nicht obligatorisch vorliegen muß (Tab. 19).

Aus der Tabelle 19 geht das Auftreten der Zyanose bei den einzelnen Vitiengruppen hervor. Insgesamt hatten 91,4 % unserer Kinder eine Zyanose, damit also fast alle, so daß sie die häufigste klinische Manifestation ist. Die Zyanose im Neugeborenenalter ist nicht wie bei älteren Kindern ein deutlicher Hinweis auf ein V.c.c., sondern kann mannigfaltige andere Ursachen haben (Differentialdiagnose siehe Einleitung). Gleichzeitig ist es nicht immer leicht, sie zu beurteilen, z.B. wenn die Kinder im Schockzustand sind (grau-fahles Aussehen) oder sie durch die physiologische Polyglobulie verstärkt wird. Andererseits kann die Zyanose durch eine Anämie unterdrückt sein.

Sieht man sich die einzelnen Vitiengruppen unter dieser Fragestellung an, so ist es ebenfalls erstaunlich, daß schwerste V.c.c. nicht unbedingt von Geburt an mit einer Zyanose einhergehen, auch nicht solche, bei denen diese im weiteren Verlauf das klassische Zeichen darstellt (wie bei Fallot). Auch LESBRE (48) beschreibt, daß die Zyanose bei Fallot'scher Erkrankung meistens in den ersten Lebensmonaten, zunächst nur bei Belastung auftritt und besonders ausgeprägt an Lippen und Fingern ist. GALLEZ (20) und CLOUP (10) finden in ihren Untersuchungen gleichfalls, daß die Zyanose bei verschiedensten V.c.c. oft erst nach einigen Tagen manifest wird. KACHANER (32) hält die Zyanose für das erste Anzeichen, mit Ausnahme des hypoplastischen Linksherzens bei dem sie erst

im Verlauf auftritt, zunächst meist nur passager, ist dann aber auch kaum durch Sauerstoffgaben beeinflussbar. Auch wir können bestätigen, daß das hypoplastische Linksherz in der Mehrzahl der Fälle eine Spätzyanose entwickelt. Auffallend ist das zahlreiche Vorkommen einer Zyanose bei Aortenisthmusstenose, denn diese Erkrankung soll gleichermaßen wie der VSD, in unkomplizierten Fällen ohne solche auftreten.

Da wir keine Aussage über zusammengesetzte Vitien machen können, ist eine Erklärung dieser Befunde nicht möglich. DESBAILLETS (14) findet, daß die TGA einer der häufigsten V.c.c. mit Zyanose bei der Geburt ist, dem wir zustimmen können. KECK (37) wiederum sieht in seiner Untersuchungsreihe besonders gut entwickelte Neugeborene mit auffallend wenig Fällen einer Zyanose, auch nicht in der reinen Form. Sie entwickelt sich erst mit Verschluß der fötalen Kreislaufverhältnisse. Eine zusammenfassende Wertung der Erscheinung Zyanose ergibt, daß sie zwar das häufigste klinische Zeichen des V.c.c. ist, daß sie aber keine Aussage über die Schwere eines V.c.c. und deren Entwicklung zuläßt und daß man immer die differentialdiagnostischen Erwägungen berücksichtigen muß.

Weitere klinische Zeichen sind die Veränderungen der Puls- und Atemfrequenz, die einfachsten Methoden, um eine Erkrankung bei einem Kinde zu vermuten. Sie veranlassen dann die Suche nach zusätzlichen Krankheitszeichen. Die gefundenen Werte gehen aus Tabelle 19, Spalte 3 für die Pulsfrequenz hervor. Zunächst erwarten wir eine stärkere Tachycardie. Wie unsere Ergebnisse aber bei allen Vitiengruppen zeigen, sind es nur wenige Fälle, die überhaupt eine Pulsfrequenz von über 160/min haben, die weitaus größte Zahl der Neugeborenen liegt im Normbereich oder, und das ist erstaunlich, darunter. APITZ (3) beschreibt ebenfalls, daß die Herzfrequenz zunächst normal sei, sich aber dann im weiteren Verlauf eine Tachycardie entwickle und erst terminal eine Bradycardie entstehe. Der Ansicht über die Normalfrequenz können wir zustimmen, die Tachycardiephase liegt bei den kurz nach der Aufnahme festgelegten Pulswerten noch nicht vor. Die recht häufigen Bradycardien lassen sich vermutlich am ehesten mit dem jeweiligen Zustand des Kindes erklären, ohne das wir diesen in unserer Einteilung berücksichtigen können. ROWE und MEHRIZI (60) sehen häufig als erste klinische Erscheinungen eine Tachycardie und Tachypnoe.

Die Tachypnoe als weitere klinische Manifestation, ist auch in unseren Fällen ausgeprägt (Tab. 19), 88 % aller Kinder haben eine pathologische Atemfrequenz. Sieht man die einzelnen V.c.c. durch, so kann man erkennen, daß eigentlich kein Unterschied zwischen den verschiedenen Gruppen besteht. Eine Ausnahme bildet lediglich der VSD, wo ein geringer Anteil eine normale Atmung aufweist. Ob Veränderungen der Atmung schon von Geburt an bestehen oder erst später aufgetreten sind, ist gleichfalls aus Tabelle 19 zu ersehen. Auch hier finden wir die schon mehrfach bei klinischen Untersuchungen beschriebene Tatsache, daß zunächst die Werte bei der Mehrzahl der Neugeborenen im Normbereich liegen und erst nach Stunden oder Tagen sich die erhöhte Atmung einstellt. Die Aufschlüsselung in Einzelfehlbildungen ergeben ebenfalls keine wesentlichen Unterschiede, beim hypoplastischen Linksherz tritt es jedoch deutlich zutage, was mit dem bereits erwähnten freien Intervall postpartal gut zusammenpaßt. Zusammenfassend sind diese Routineuntersuchungen nur ein zusätzlicher Hinweis in der Diagnostik, ohne differentialdiagnostische Abklärung zu leisten. Andere einfache Untersuchungsmethoden lassen das Auftreten von Insuffizienzzeichen und den Verlauf, also Zu- und Abnahme der Veränderungen, erkennen. Die entscheidende Rolle spielen hier die Hepatosplenomegalie und die Ödeme (Tab. 19). Bei letzteren muß einschränkend hinzugefügt werden, daß lokale Ödeme bei Früh- und Neugeborenen keine Besonderheiten darstellen und andere Störungen, entweder im Eiweißstoffwechsel oder renal der Art, ausgeschlossen werden müssen (ROWE und MEHRIZI (60)).

Unsere Ergebnisse bei der Lebervergrößerung entsprechen den Literaturangaben. So findet

CLOUP (10) bei fast allen V.c.c. eine ausgeprägte Hepatomegalie, auch APITZ (3) sieht diese Erscheinung recht häufig. Wir können wiederum kaum einen wesentlichen Unterschied im Bezug auf die Einzelfehlbildungen feststellen, mit gewisser Einschränkung noch beim VSD. KACHANER (32) beschreibt die Entwicklung einer Hepatosplenomegalie im Verlaufe zahlreicher V.c.c. (hypoplastisches Linksherz, Transposition, Aortenisthmusstenose). Eine Milzvergrößerung (wir unterscheiden nicht, ob isoliert oder mit einer Leberverbreiterung gekoppelt) haben wir nur selten gesehen, wobei sie vermutlich erst bei ausgeprägter Herzinsuffizienz auftritt. APITZ (3) findet hingegen etwa in 40 % seines Patientengutes eine Splenomegalie.

Die Anzahl und die Lokalisation der aufgetretenen Ödeme kann eigentlich nur im Zusammenhang mit weiteren Insuffizienzzeichen beurteilt werden. Sie haben erst nach Ausschluß anderer Ursachen, Bedeutung als Zeichen der Herzinsuffizienz (nach APITZ (3) haben 30 % Ödeme). LESBRE (47) beschreibt die oft schnelle Entwicklung eines Herzversagens ohne Vorzeichen. Unsere Untersuchungen erlauben darüber und über den Verlauf der Krankheit keine Aussage.

Das EKG des Neugeborenen unterscheidet sich grundlegend von dem des größeren Kindes, vor allem durch das Vorherrschen der physiologischen rechtsventrikulären Hypertrophie. Dadurch kann eine Frühbeurteilung erschwert sein. Die EKG-Ableitung sind nur für einige wenige V.c.c. pathognomonisch. Die Befunde unserer Untersuchungsreihe gehen aus Tabelle 20 hervor. Die geringen Fallzahlen mit geschriebenem EKG lassen eine eindeutige Aussage leider nicht zu.

Geht man die Veränderungen bei den Einzelfehlbildungen durch, so sieht man das starke Überwiegen einer rechtsventrikulären Hypertrophie beim VSD und findet nur wenige Fälle mit linksventrikulärer oder biventrikulärer Hypertrophie. Hier weichen unsere Befunde von denen KECKS (37) ab, der zunächst bei Neugeborenen immer eine ausgeprägte Linksverbreiterung feststellt, die sich erst im weiteren Verlauf zu rechtsventrikulärer oder biventrikulärer Hypertrophie umwandelt.

Auch LESBRE (48) beschreibt in seiner Untersuchung das gleiche Verhalten beim VSD. Möglicherweise ist aber bei unserem Untersuchungsgut durch weitere Mißbildungskomponenten ein Überwiegen der RVH vorgetäuscht. Andere Autoren fanden Ergebnisse wie GALLEZ (20), der ebenfalls meist eine Rechtshypertrophie sah. Auch GUERIN (22) findet fast nie eine ausgeprägte Linkshypertrophie bei VSD. Ist sie im Neugeborenen-EKG nachweisbar, so kann man diese Erscheinung sogar als differentialdiagnostisches Kriterium zur Aortenisthmusstenose verwenden. JUCHEM (31) bestätigt diese Befunde, nämlich nur 23 % mit Linksherzhypertrophie gegenüber 35 % mit Rechtsherzhypertrophie bei VSD. Die Aortenisthmusstenose ist nach KECK (37) mit einer ausgeprägten rechtsventrikulären Hypertrophie im EKG des Neugeborenen die Regel.

Eine starke Linkshypertrophie muß den Verdacht auf eine zusätzliche Endocardfibroelastose lenken, die man sehr häufig mit Aortenisthmusstenose kombiniert findet. Unsere Untersuchungen zeigen bei diesem V.c.c. fast eine vollständige Rechtshypertrophie, stimmen also mit den Ergebnissen von KECK (37) überein. Zahlreiche Autoren sehen aber gerade bei der Aortenisthmusstenose die Linkshypertrophie als ein sicheres Zeichen an.

(GUERIN (22), LESBRE (48), JEAN (28), KAISER (33), JUCHEM (31), keine wesentlichen EKG-Veränderungen findet KACHANER (32) in seiner Untersuchungsreihe.)

Beim hypoplastischen Linksherzsyndrom sehen wir, wie von APITZ (3) und CLOUP (10) beschrieben, die ausgeprägte rechtsventrikuläre Hypertrophie und die deutlichen Erregungsrückbildungsstörungen. Die TGA geht fast ausschließlich mit Rechtshypertrophie einher. KACHANER (32) dagegen stellt hier kein deutliches Vorherrschen der Hypertrophie des rechten Ventrikels fest.

Ein cyanotisches Kind und eine über das Altersmaß hinausgehende Rechtshypertrophie kann mit großer Sicherheit auf eine Fallot'sche Erkrankung hinweisen (LESBRE (48)). Oft sieht man aber gerade bei Fallot in den ersten Lebenswochen einen auffallend normalen EKG-Befund (LESBRE (48)). Unsere Ergebnisse, wenn auch nur in geringer Fallzahl vorliegend, zeigen alle die beschriebene Rechtshypertrophie und stimmen hierin mit obigem Autor überein. Zu den weiter angeführten Einzelfehlbildungen in Tabelle 20 sind die Anzahl der abgeleiteten EKG-Untersuchungen so gering, daß keine Aussage gemacht werden kann.

Bei Verdacht auf ein V.c.c. gehört die Röntgenaufnahme mit zu den wichtigsten Untersuchungen. Sie gibt uns zunächst Auskunft über die Herzgröße. Hier muß allerdings das vergrößerte, sogenannte "Neugeborenenherz" innerhalb der ersten 48 Stunden berücksichtigt werden. Somit ist die Thoraxaufnahme die wichtigste differentialdiagnostische Maßnahme zum Ausschluß eines V.c.c. bei einer unklaren Asphyxie (Hyaline Membranen, Pneumonien, Atelektasen). Weiterhin liefert das Röntgenbild wichtige Angaben über die Lungengefäßzeichnung. Alle diese Werte unserer Untersuchungen gehen aus den Tabellen 21, 22, 23 und 24 hervor.

Eine pulmonale Hyperämie ist erwartungsgemäß bei VSD anzutreffen. Auch in der Literatur wird mehrfach beschrieben, daß gerade der VSD bereits im jungen Säuglingsalter ausgeprägte pulmonale Hyperämie erzeugen kann und er das häufigste V.c.c. mit dieser Lungenveränderung ist (SEBENING (68), REAL (57), LESBRE (48)).

Das hypoplastische Linksherz zeigt sowohl pulmonale Hyperämie als auch normale Gefäßzeichnung. Hier sind die Autoren gleicher Meinung, daß oft nur eine vermehrte Hilusgefäßzeichnung bei noch normalen peripheren Lungenfeldern vorliegt (KACHANER (32), CLOUP (10), GALLEZ (20)).

Isthmusstenosen zeigen gleichfalls in einer großen Anzahl der Fälle eine Hyperämie der Lungen, am häufigsten sieht man sie, wenn weitere cardiale Begleit'anomalien wie DB und VSD vorliegen (KACHANER (32), SEBENING (68)).

LESBRE (48) und SEBENING (68) sehen in den meisten Fällen von TGA eine vermehrte Lungengefäßzeichnung. Diesem entsprechen unsere Befunde. KACHANER (32) erkennt in seiner Untersuchungsreihe hingegen kein deutliches Vorherrschen der pulmonalen Hyperämie. Die Fallot'sche Tetralogie zeigt die sogenannten hellen oder leeren Lungenfelder im Röntgenbild, die ein wichtiger Hinweis auf dieses V.c.c. sind (LESBRE (48), KACHANER (32)). Sie zeigen die reduzierte Gefäßzeichnung an, Ausdruck und Stärke sind abhängig von der begleitenden Pulmonalstenose (KACHANER (32), REAL (57), LESBRE (48)). In unseren Untersuchungen zeigt sich jedoch überraschenderweise eine normale Lungengefäßzeichnung und nur in zwei Fällen eine Verminderung derselben.

Eine dritte wichtige Frage in der Beurteilung eines Röntgenbildes ist der Belüftungszustand der Lungen. Da unter gewissen Lungenveränderungen eine genaue Aussage über die Lungengefäßzeichnung nicht möglich ist, haben wir eine Gegenüberstellung dieser beiden Punkte zueinander vorgenommen (Tab. 23).

Zunächst ist in Tabelle 22 die hohe Anzahl von Pneumonien beim VSD bemerkenswert, wie dies auch von BANKL (5) bereits beschrieben wird. Sie sind neben der Herzinsuffizienz die häufigste Todesursache. Auffallend ist weiterhin die insgesamt geringe Anzahl von RDS, besonders unter Berücksichtigung der recht großen Zahl der Frühgeborenen. Schlußfolgern läßt sich aus Tabelle 22, daß die meisten Neugeborenen mit V.c.c. eine normale Lungenbelüftung aufweisen und nur Kinder mit VSD eine Häufung von Atelektasen und Pneumonien zeigen. Vergleichend erscheint von Interesse, wie sich die Lungen-

gefäßzeichnung in Zusammenhang mit normaler Lungenbelüftung verhält und ob man daraus schließen kann, daß Beurteilungsfehler durch pathologische Lungenbelüftung zustande kommen können. Zu dieser Frage kann man aus Tabelle 23 verschiedene Rückschlüsse ziehen:

1. Reduzierte Gefäßzeichnung der Lungen beinhaltet nie die Gefahr der Verwechslung zwischen primär pulmonalen Erkrankungen und vermehrter Lungengefäßzeichnung.
2. Sowohl durch die normale Lungenvaskularisation als auch durch die pulmonale Hyperämie kommen in einer großen Anzahl der Fälle pathologische Lungenveränderungen vor, die nicht immer eine einwandfreie Beurteilung der Lungengefäßzeichnung erlauben (z.B. Pneumonien bei VSD, Atelektasen sowohl bei VSD wie auch beim hypoplastischen Linksherz und Isthmusstenose).
3. Aus diesen Ergebnissen muß man erkennen, daß erst ein genaues Abwägen der verschiedenen Erkrankungen gegeneinander entscheidend ist und notfalls Verlaufskontrollen eine Klärung bringen können.

Die röntgenologische Bestimmung der Herzgröße soll uns weitere differentialdiagnostische Hinweise liefern. Gerade diese Beurteilung ist aber recht schwierig, da sie vielen, nicht zu eliminierenden Einflüssen unterliegt (Neugeborenenherz mit physiologischer Verbreiterung, Thymusverschattung, Atemphase und Zwerchfellstand, Lage des Kindes).

Aus der Tabelle 24 gehen unsere Ergebnisse bei der Berechnung der Herzgröße, nach den HLQ, hervor. Als "normal" sind, wenn man der Einteilung KACHANERS (32) folgt, nur sehr wenige zu bezeichnen. Er bewertet als normal - unter 0,55, mäßig vergrößert - bis 0,6 und stark vergrößert - über 0,61.

Unsere Untersuchungsbefunde stimmen hier mit den Literaturangaben überein, besonders in Bezug auf das hypoplastische Linksherz, das fast immer mit einer starken Herzverbreiterung einhergeht (KACHANER (32), CLOUP (10), APITZ (3), GALLEZ (20)). Aber auch die Aortenisthmusstenose, der VSD und etwas weniger stark die TGA, zeigen eine deutliche Zunahme des HLQ (KACHANER (32)). Dem steht die Fallot'sche Erkrankung gegenüber, die eher ein normales, manchmal sogar ein Mikroherz zeigt (KACHANER (32), LESBRE (48)). Wir finden in unserem Material keine übermäßige Herzverbreiterung, jedoch ebenso wenig eine Herzverkleinerung. Die weiteren V.c.c. zeigen, gleichfalls der geringen Fallzahl wegen nicht immer aussagekräftig, vorwiegend röntgenologische Herzvergrößerungen.

Die in unserer Untersuchung dargelegten Punkte zeigen deutlich, wie schwierig es ist, im Neugeborenenalter ein Vitium zu erkennen. Weiter geht daraus hervor, welche Schwierigkeiten es oft bereitet, ein bereits diagnostiziertes V.c.c. in eine bestimmte Gruppe von cardialen Mißbildungen einzureihen, denn sehr häufig haben wir Kombinationen von atypischen Einzelmißbildungen gesehen, die in keine der großen Vitiengruppen passen. Als Schlußfolgerung daraus sollte mit Nachdruck der rechtzeitige Einsatz aller modernen Untersuchungsmethoden gefordert werden.

D. ZUSAMMENFASSUNG

Es wird über die Auswertung von 266 Krankengeschichten von Neugeborenen mit cardial bedingter Asphyxie über einen Zeitraum von 15 Jahren berichtet. Die gefundenen komplexen V.c.c. wurden in ihre Einzelkomponenten zerlegt und statistisch ausgewertet. Über die absolute Häufigkeit von V.c.c. konnte keine Aussage gemacht werden, da Vergleichsuntersuchungen fehlten.

Eine Literaturzusammenstellung verschiedener Autoren ergab vor allem ein Überwiegen des hypoplastischen Linksherzsyndroms und der Aortenisthmusstenose in unserer Arbeit. Weiter wurden gewisse anamnestische Angaben und klinische Untersuchungsbefunde in Beziehung zu einzelnen V.c.c. gebracht. In dem vorliegenden Patientengut fanden wir u.a. keine Hinweise für eine familiäre Belastung bei Kindern mit angeborenem Herzfehler. Gleichermäßen bestand kein Zusammenhang zwischen V.c.c. und verschiedenen Schwangerschaftskomplikationen. Weiterhin wurde das Alter der Mutter, die Anzahl vorausgegangener Geburten und besonders auch der Fehl- und Totgeburten untersucht. Hierbei fiel auf, daß sowohl der VSD wie auch die Aortenisthmusstenose häufiger bei Spätgeburten vorkamen.

Die Geschlechtsverteilung der V.c.c. ergab auch in unserer Arbeit die bekannte Knabenwendigkeit, wobei im Gegensatz zu späteren Altersklassen bemerkenswert das Überwiegen männlicher Neugeborener bei DB war.

Auffallend war die große Anzahl der Frühgeburten insgesamt. Die Verteilung der Gewichtsklassen zu einzelnen V.c.c. zeigte eine starke Zunahme von Frühgeburten bei VSD, während im Gegensatz dazu bei der TGA kein Kind ein Geburtsgewicht unter 2500 g hatte. Extracardiale Begleitmißbildungen und Fälle mit Mongolismus wurden nicht gehäuft festgestellt.

Die Blutbilduntersuchungen und die Bestimmungen des Säure-Basenhaushaltes wurden auf ihre differentialdiagnostische Verwendung überprüft. Jedoch konnten bei keinem der V.c.c. typische Veränderungen schon im Neugeborenenalter festgestellt werden. Des weiteren wurde die Häufigkeit klinischer Symptome, wie Zyanose, Herzgeräusch, Tachykardie oder Bradykardie, Tachypnoe und Leber-Milzvergrößerung bei den einzelnen Vitiengruppen statistisch geprüft. Auffallend waren hier das postpartal oft an klinischen Erscheinungen freie Intervall bei hypoplastischem Linksherz, die zahlreichen Fälle mit Zyanose bei Aortenisthmusstenose, wie auch die recht große Anzahl von V.c.c. ohne Herzgeräusch so besonders bei Aortenisthmusstenose, hypoplastischem Linksherz und auch VSD. Die Bewertung der Pulsfrequenz läßt keine Rückschlüsse auf einen Herzfehler zu. Sicherstes Zeichen aller V.c.c. war eine Tachypnoe. Die Auswertung der EKGs ergab keine auffälligen Befunde. Interessant und von großer differentialdiagnostischer Bedeutung waren die Röntgenthoraxaufnahmen.

Es wurden dabei die Lungenveränderungen, wie Pneumonien, RDS, sowie die Lungengefäßzeichnung beurteilt und in Verbindung mit den einzelnen V.c.c. gebracht. Hier war die Häufung von Pneumonien bei VSD und die insgesamt geringe Zahl von RDS auffällig. Die röntgenologische Bestimmung der Herzgröße zeigte eine ausgeprägte Herzverbreiterung beim hypoplastischen Linksherz und der Aortenisthmusstenose.

E. LITERATURVERZEICHNIS

1. ANDERS, J.M.,
E.C. MOORES and
R. EMANUEL Chromosome studies in 156 patients with congenital heart disease.
Brit.Heart J., London 27, 756 - 761, 1965
2. APITZ, J. und
J. STOERMER Über die Lebensaussichten von Säuglingen mit kongenitalen Angiocardiopathien.
Mschr. Kinderheilk., Berlin 115, 95 - 102, 1967
3. APITZ, J. und
J. STOERMER Klinik und Pathologie der Aortenatresie.
Mschr. Kinderheilk., Berlin 115, 365 - 371, 1967
4. APITZ, J. und
A.J. BEUREN Angeborene Herzfehlbildungen im ersten Lebensjahr.
Arch. Kreisl.-Forsch., Darmstadt 42, 264 - 276, 1963
5. BANKL, H. Das konnatale Herzvitium in der Sektionsstatistik.
Arch. Kreisl.-Forsch., Darmstadt 62, 118 - 151, 1970
6. BEUREN, A.J.,
J. KEUTEL, A. GANDJOUR,
J. VESSELINOVA,
J. STOERMER u. H. HAYEK Künstlicher Vorhofseptumdefekt nach Rashkind.
Dtsch. Med. Wschr., Stuttgart 97, 148 - 151, 1972
7. BLANC, M.,
G. LEBREUIL et R. GÉRARD Les hypoplasies des cavités gauches du coeur.
Pédiatrie, Lyon 25, 623 - 634, 1970
8. BÜHLMAYER, K. Der offene Ductus Botalli beim Säugling und Kleinkind.
Arch. Kinderheilk., Stuttgart 169, 112 - 123, 1963
9. BÜHLMAYER, K.,
T. MEHRPUYANT und
G. NEUHÄUSER Ventrikelseptumdefekt mit Aorteninsuffizienz.
Fortschr. Med., München 83, 427 - 432, 1965
10. CLOUP, D.,
M. CLOUP, J.P. FOURNET
et J. MARIE Syndrome d'hypoplasie du coeur gauche.
Ann.Paediat., Basel 17, 722 - 733, 1970
11. COLEMAN, E.N. Serious congenital heart disease in infancy.
Brit.Heart J., London 27, 42 - 48, 1965
12. COLEMAN, E.N.,
J.M. REID, J.A. INALL
and J.G. STEVENSON Ventricular Septal Defect - Repair in Childhood.
Brit.Heart J., London 30, 845 - 849, 1965
13. CSONTAI, A. und
H. JELLINEK Über die Häufigkeit der Herzentwicklungsanomalien und ihre Entstehungsfaktoren.
Zbl. allg.Path. path. Anat., Jena 99, 194 - 197, 1959
14. DESBAILLETS, P. Les malformations cardiaques congenitales chez le nouveau-né.
Rev.med.Suisse rom., Lausanne 88, 494 - 500, 1968
15. DESBAILLETS, P. et
B. GULLER Les malformations cardiaques congenitales du nouveau-né.
Rev.med.Suisse rom., Lausanne 90, 811 - 820, 1970
16. DIEMER, K. Rhabdomyomatose bei angeborenem Vitium cordis.
Zbl. allg.Path. path. Anat., Jena 99, 382 - 386, 1959

17. EASTHOPE, R.N.,
R.L. TAWES Jr.,
R.E. BONHAM-CARTER,
E. ABERDEEN and
D.J. WATERSTON
Congenital mitral valve disease associated with
coarctation of the aorta.
Amer. Heart J., Boston 77, 743 - 754, 1969
18. EBERLING, J.
Zu Synopsis und Konsequenzen der kinderkardiolo-
gischen Vorfelddiagnostik.
Arch. Kinderheilk., Stuttgart 183, 97 - 121, 1967
19. EMERIT, I.,
J. DE GROUCHY,
P. VERNANT und
P. CORONE
Chromosomal abnormalities and congenital heart
disease.
Circulation, New York 36, 886 - 905, 1967
20. GALLEZ, A. et
J. SMULDERS
L'hypoplasie du coeur gauche avec aplasie mitrales.
Acta. cardiol., Bruxelles 23, 225 - 254, 1968
21. GAUTIER, M.,
J. KACHANER et
J. NOUAILLE
Les communications interventriculaires du nourrisson
et de l'enfant.
Arch. Mal. Coeur, Paris 60, 1655 - 1672, 1967
22. GUÉRIN, F.,
M. HODARA,
S. RUBINSTEIN et
P. CORONE
Diagnostik des cardiopathies non cyanogènes chez
le nourrisson et de moins d'un an.
Ann. pédiat., Basel 17, 769 - 773, 1970
23. HALLIDIE-SMITH, K.A. and
E.G.J. OLSEN
Endocardial fibroelastosis, mitral incompetence and
coarctation of abdominal aorta.
Brit. Heart J., London 30, 850 - 858, 1968
24. HAUCH, H.J.,
J. MEIR-SYDOW,
M. NITSCHKE und
E. TOEPFER
Beitrag zur Diagnostik des kleinen Ventrikelseptum-
defekts.
Z. Kreisl.-Forsch., Darmstadt 54, 806 - 819, 1965
25. HEINTZEN, P.
Moderne diagnostische Methoden in der Kinderkardio-
logie.
Thoraxchir., Stuttgart 18, 290 - 296, 1970
26. HOFFMANN, J.I.E.
Natural history of congenital heart disease.
Circulation, New York 37, 97 - 125, 1968
27. JANET, M.A.,
E.C. MOORES and
E. RICHARD
Chromosome studies in 156 patients with congenital
heart disease.
Brit. Heart J., London 27, 756 - 762, 1965
28. JEAN, R. et
H. BONNET
La coarctation aortique.
Med. infant., Paris 73, 413 - 416, 1966
29. JOLY, J.-B.,
J. KACHANER,
G. HUAULT, M. GAUTIER,
J. SAINT-MARTIN,
J.-P. BUIET et
J. LANGLOIS
Une cause meconnue d'insuffisance cardiaque aigue
mortelle du nouveau-né: La persistance canal arterial.
Arch. franc. Pédiat., Paris 25, 1105 - 1128, 1968

45. LENZ, S. Erblichkeitsfaktoren bei kongenitalen Vitien.
Münch.med.Wschr., München 107, 385, 1965
46. LEQUIME, J.,
J. DOUMIT und
O. POLIS The roel of enviroment in the ätiology of congenital
heart disease.
Z.Kreisl.-Forsch., Darmstadt 59, 559 - 565, 1970
47. LESBRE, P.H. Le diagnostic des cardiopathies congenitales du
nourrisson.
Concours med., Paris 87, 2707 - 2714, 1965
48. LESBRE, P.H. Le diagnostic des cardiopathies congenitales de
l' enfant.
Concours med., Paris 87, 2689 - 2704, 1965
49. LESURE, J. Traitement des coarctations aortique du nourrisson
et de l' enfant.
Ann. Pédiat, Basel 45, 869 - 876, 1969
50. LÖHR, H. Zur Klinik der Endocardfibrose im Säuglingsalter.
Fortschr. Med., München 87, 513 - 515, 1969
51. LUCHT, U.,
T. SENDERGARD und
U. ALTHAUS Ductus arteriosus persistenz - mit besonderer Berück-
sichtigung der Spätergebnisse der sogenannten malignen
Form.
Thoraxchir., Stuttgart 18, 393 - 395, 1970
52. MARY, K. und
M. SHANN Congenital heart disease in Taiwan, Republic of China.
Circulation, New York 39, 251 - 258, 1969
53. MOLZ, G. Agenesie des ductus arteriosus Botalli bei Neugeborenen
mit Fallot'scher Tetralogie.
Z.Kreisl.-Forsch., Darmstadt 57, 748 - 757, 1968
54. PAYAN, H.,
R. GÉRARD, G. LEBREUIL
et J. BLANCHARD Les fibroelastosis de l' endocarde.
55. PENNAFORTE, F.,
M. FAUDRE et
P.H. PING 96 cardiopathies congenitales du nourrisson examinées
a la clinique pédiatrique de Reims.
Pédiatrie, Lyon 24, 267 - 278, 1969
56. PERNOT, C.,
A.M. WORMS,
H. STEHLIN, E. HENNION Cardiopathie congenitale cyanogene non exceptionnelle.
"Le coeur de Batracien".
Pédiatrie, Lyon 20, 813 - 825, 1965
57. REAL, F.J.-P. Notfallkardiologie im ersten Lebensjahr.
Thoraxchir., Stuttgart 18, 286 - 290, 1970
58. ROSANELLI, K. Über Ursachen und Häufigkeit von angeborenen Herz-
fehlern.
Wien.klin.Wschr., Wien 77, 172 - 175, 1965
59. ROSSI, E. Herzkrankheiten im Säuglingsalter.
G. Thieme Verlag, Stuttgart 1954
60. ROWE and MEHRIZI The neonate with congenital heart disease.
W.B. Saunders Company Philadelphia, London,
Toronto 1968

61. SADEGHI, H. Les aspects chirurgicaux des cardiopathies congenitales du nouveau-né.
Rev.med.Suisse rom., Lausanne 90, 821 - 829, 1970
62. SANDHAGE, K. Klinik und Therapie der Herzinsuffizienz bei angeborenen Herzfehlern im ersten Lebensjahr.
Münch.med.Wschr., München 6, 287 - 294, 1969
63. SATTER, P. Probleme assoziierter Fehler bei Aortenisthmusstenose.
Wien.klin.Wschr., Wien 77, 407 - 410, 1965
64. SCHAEDE, A.,
M. TAUCHERT und
H.H. HILGER Klinik, Diagnostik und Hämodynamik des Ductus arteriosus Botalli.
Arch.Kreisl.-Forsch., Darmstadt 54, 215 - 271, 1967
65. SCHLANGE, H. Die körperliche und geistige Entwicklung bei Kindern mit angeborenen Herz- und Gefäßmißbildungen.
Beiheft Arch. Kinderheilk., Stuttgart 47, 1- 61, 1962
66. SCHNEIDER, P.,
E.M. MEISTER und
K. BOCK Einfache und komplizierte Aortenisthmusstenosen im Säuglingsalter.
Kinder ärztl. Praxis, Stuttgart 40, 1972
67. SCHWARZ, H. Shuntvitien mit verminderter Lungendurchblutung.
Thoraxchir., Stuttgart 18, 297 - 302, 1970
68. SEBENING, F. Shuntvitien mit vermehrter Lungendurchblutung.
Thoraxchir., Stuttgart 18, 297 - 302, 1970
69. SHAHER, R. and
K. LANGFORD Effect of ventricular septal defect an patent ductus arteriosus on left ventricular pressur in complete transposition of the great vessels.
Circulation, New York 37, 232 - 237, 1968
70. STOERMER, J. und
J. APITZ Der sogenannte isolierte hypoplastische rechte Ventrikel mit Vorhofseptumdefekt oder offenem Foramen ovale.
Med. Klin., München 60, 1777 - 1780, 1965
71. TILCH, G. Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße unter 19622 Obduktionen.
Zbl. allg.Path. Path.Anat., Jena 111, 260 - 271, 1968
72. TINKER, J.,
G. HOWITT, P. MARKMAN
and E.G. WADE The natural history of isolated pulmonary stenosis.
Brit.Heart J., London 27, 151 - 159, 1965
73. TREBBIN, H. Zur Hämodynamik konnataler Herzfehler.
Landarzt, Stuttgart 41, 727 - 733, 1965
74. VERNANT, P.,
I. EMERIT et G. BUZZI Etiologie des cardiopathies congenitales.
Ann. Cardiol. Angeol., Paris 17, 305 - 308, 1968
75. WEBER, J.H.,
H.P. GURTNER u. W.A. FUCHS Die kongenitalen Mitralfehler beim Kind.
Helv.Paed. Acta. Basel 20, 544 - 556, 1965
76. WISHEART, J.D. Coarctation of the aorta.
Thorax., London 25, 347 - 354, 1970

Die vorliegende Arbeit wurde auf Anregung von Herrn Professor Dr. med. B.K. Jüngst, Oberarzt der Kinderklinik der Johannes Gutenberg-Universität Mainz durchgeführt.

Ihm möchte ich herzlich danken für die großzügige Unterstützung und die jederzeit gewährte Hilfe bei der Durchführung dieser Arbeit.

Für die Erstellung des Korreferates durch Herrn Professor Dr. med. U. Köttgen, Direktor der Kinderklinik der Johannes Gutenberg-Universität Mainz, möchte ich mich bedanken.

Herrn Dr. med. Scheidt am Institut für Statistik und Dokumentation der Johannes Gutenberg-Universität Mainz gilt mein besonderer Dank für die Anleitungen und Beratungen in statistischen Fragen im Rahmen dieser Arbeit.

LEBENS LAUF

Am 30.10.1941 wurde ich als dritter Sohn des Schlachthoftierarztes Dr. med. vet. Heinz Kanther und seiner Ehefrau Marianne, geb. Gebert, in Freiburg/Schlesien geboren. Hier verlebte ich die ersten drei Lebensjahre. 1944 übersiedelten wir nach Eisenach/Thür. Dort wurde ich 1948 in die Volksschule eingeschult. 1952 verzogen wir nach Hildburghausen/Thür. Von 1956 bis Weihnachten 1957 besuchte ich hier die Oberschule.

Ende 1957 verließen wir die DDR und zogen zunächst nach Hannover, wo ich neun Monate das Gymnasium besuchte. Im Herbst 1958 kam ich auf das Aufbaugymnasium Bensheim/Bergstr., da sich mein Vater inzwischen als praktischer Tierarzt in Groß-Gerau niedergelassen hatte. Von dieser Schule ging ich 1962 mit der Reifeprüfung ab. Von 1962 bis 1964 leistete ich meinen Wehrdienst ab und wurde als Leutnant d.R. entlassen.

Zum Sommersemester 1964 immatrikulierte ich mich in die Medizinische Fakultät der Johannes Gutenberg-Universität Mainz.

Hier legte ich 1965 die naturwissenschaftliche und 1966 die ärztliche Vorprüfung ab. Das Sommersemester 1967 und das Wintersemester 1967/68 war ich an der Universität Wien immatrikuliert. Die letzten drei klinischen Semester studierte ich wieder in Mainz und beendete hier auch mein Studium am 19. Dezember 1969 mit dem Staatsexamen.

Meine Medizinalassistentenzeit leistete ich zunächst in der Medizinischen Abteilung des Städtischen Krankenhauses Passau und später in der Chirurgischen Abteilung des Kreiskrankenhauses Groß-Gerau ab. Die letzten 3 Monate der Medizinalassistentenzeit war ich in der Kinderklinik der Johannes Gutenberg-Universität beschäftigt.

Im Frühjahr 1971 erhielt ich die Approbation. Von dieser Zeit an befinde ich mich in der Facharztausbildung an der Kinderklinik der Johannes Gutenberg-Universität Mainz.

1972 heiratete ich die Kinderkrankenschwester Brigitte Kohlmann.

